



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSTGRADO

INSTITUTO NACIONAL DE CARDIOLOGIA IGNACIO CHÁVEZ



TESIS DE POSTGRADO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE:

ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

**EXPERIENCIA DE 20 AÑOS EN CIRUGIA DE SÍNDROME DE VÁLVULA PULMONAR
AUSENTE.**

PRESENTA:

ILSE NATALIA ROMERO LÓPEZ.

DIRECTOR DE ENSEÑANZA

DR. CARLOS RAFAEL SIERRA FERNANDEZ

DIRECTOR DE TESIS

DR. JUAN EBERTO CALDERON COLMENERO.

CIUDAD UNIVERSITARIA, CIUDAD DE MEXICO MAYO 2025.



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.

DEDICATORIA:

A mis padres, Enrique y Ruth, quienes me han acompañado en el camino de la vida, guiándome y apoyándome en cada momento, siendo mi ejemplo a seguir. Sin ustedes nada de lo que he alcanzado sería posible.

A mi compañero de vida, Olaf, quien me ha apoyado en cada paso que me he dispuesto a realizar. Gracias por ayudarme a seguir mis sueños y a conseguirlos.

A mis abuelos, Álvaro, Ofelia, Gonzalo y Alba, por darme el ejemplo de perseverancia, tenacidad y fortaleza.

A mis maestros por la paciencia y el tiempo dedicado para consolidar nuestro aprendizaje.

A los niños por enseñarnos más allá de lo que viene en los libros y por regalarnos una sonrisa que nos recuerda la calidez humana en tiempos de adversidad.

ÍNDICE

I.	RESUMEN	4
II.	MARCO TEÓRICO.....	5
III.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	8
IV.	JUSTIFICACIÓN	9
V.	OBJETIVOS	10
VI.	METODOLOGÍA	11
VII.	RESULTADOS	15
VIII.	DISCUSIÓN	19
IX.	CONCLUSIONES	22
X.	REFERENCIAS	23
XI.	ANEXOS	24

I. RESUMEN

Introducción: El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía congénita infrecuente caracterizada por la ausencia o displasia severa de las valvas sigmoideas pulmonares, acompañada por un defecto del septo interventricular por desalineamiento, un anillo pulmonar hipoplásico y dilatación aneurismática del tronco y ramas de la arteria pulmonar. Estos factores y las condiciones preoperatorias como la ventilación mecánica prolongada o infecciones respiratorias recurrentes influyen directamente en la evolución clínica de los pacientes. El presente trabajo tiene como objetivo describir la experiencia de un centro nacional en el manejo de este síndrome, analizando variables clínicas, quirúrgicas y evolutivas que permitan comprender mejor la evolución de estos pacientes.

Metodología: Estudio descriptivo transversal. Se incluyeron un total de 37 pacientes en la población menores de 18 años post operados de corrección total desde enero de 2004 hasta diciembre 2024.

Resultados: Se observó predominio del género femenino (65%) y de edad escolar, con una media entre 61 a 144 meses, con peso y la talla relacionados con la edad de presentación. Se observó una mayor frecuencia del síndrome de válvula pulmonar ausente asociada con comunicación interventricular (43%). En cuanto a las mediciones anatómicas, se observó dilatación del más del 90% en ambas ramas pulmonares. Se realizó la corrección quirúrgica total con colocación de válvula pulmonar al 89% de los casos, mientras que el 65% se asoció a plastia de las ramas pulmonares y en el 14 % se asoció a otros procedimientos quirúrgicos. El 22% de los pacientes ameritaron re operación durante su internamiento. Se reportó una defunción de un lactante femenino con diagnóstico de tetralogía de Fallot y arteria subclavia aberrante, como anomalías asociadas, se le realizó corrección total quirúrgica y posteriormente se programó a cateterismo debido a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y estenosis del bronquio pulmonar izquierdo, y falleció a consecuencias de falla ventricular.

Conclusión: Los pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar fueron predominantemente del género femenino, en edad escolar. La anomalía anatómica más asociada fue la comunicación interventricular. Una quinta parte de los pacientes ameritó apoyo ventilatorio pre quirúrgico, lo cual parece estar relacionado con mayor tiempo de ventilación mecánica posterior a la cirugía. Las dimensiones de las ramas pulmonares se clasificaron como dilatadas en la mayoría de los casos, mientras que la compresión bronquial fue descrita en aproximadamente un tercio de los casos. Se establece la necesidad de realizar un estudio en donde se realice el seguimiento del paciente al egreso del paciente para evaluar su evolución, re intervenciones y supervivencia.

II. MARCO TEÓRICO.

EL SÍNDROME DE VÁLVULA PULMONAR AUSENTE.

Definición.

El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía congénita infrecuente caracterizada por la ausencia o displasia severa de las valvas sigmoideas pulmonares, acompañada por un defecto del septo interventricular por desalineamiento, un anillo pulmonar hipoplásico y dilatación aneurismática del tronco y ramas de la arteria pulmonar. Esta condición puede ocasionar compresión traqueo bronquial y provocar compromiso respiratorio severo, particularmente en la etapa neonatal. [3]. La primera descripción de esta anomalía fue realizada por Cheevers en 1847 [2].

Se estima que entre el 3% y el 6% de los pacientes con tetralogía de Fallot presentan este síndrome [3]. Además, el Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente se encuentra asociado a otras malformaciones cardíacas en aproximadamente el 90% de los casos, entre las que se incluyen comunicación interventricular, comunicación interatrial, atresia tricuspídea, defectos de tabicación auriculoventricular, transposición de grandes arterias y agenesia de ramas pulmonares [3]. Se ha reportado una mayor incidencia en el sexo masculino con una proporción de 1.4:1, y una alta prevalencia de microdelección del cromosoma 22q11 en esta patología [3].

Este síndrome se considera consecuencia de una alteración del desarrollo troncoconal, que genera una división anómala del tronco arterioso, con la consecuente formación de un anillo pulmonar hipoplásico y una válvula rudimentaria compuesta por tejido mixomatoso embrionario [3]. La dilatación aneurismática de las arterias pulmonares puede ser causada por una debilidad congénita de su capa muscular. La compresión traqueo bronquial por las arterias pulmonares dilatadas origina alteraciones respiratorias significativas, incluso con formación de aneurismas bronquiales, principalmente a la derecha [3].

Manifestaciones clínicas.

Clínicamente, los pacientes pueden presentar hipoxia, insuficiencia respiratoria o datos de falla cardíaca. En los primeros meses, las infecciones respiratorias son frecuentes y algunos pacientes requieren soporte ventilatorio inmediato seguido de cirugía urgente. El recién nacido puede mostrar cianosis importante hasta la caída de las resistencias pulmonares, así mismo si presentan comunicación interventricular amplia, se iguala la presión entre ventrículos, y la obstrucción en el tracto de salida del ventrículo derecho se agrava [3].

Diagnóstico.

El diagnóstico se basa en hallazgos clínicos, radiográficos y ecocardiográficos. A la exploración física se puede palpar pulso para esternal izquierdo y frémito sistólico o soplo sístolo diastólico áspero en foco pulmonar [3].

La radiografía de tórax se puede observar cardiomegalia de grados variables, sobre todo a expensas de ventrículo derecho. Se pueden observar las arterias pulmonares derecha e izquierda dilatadas como masas a los lados del corazón con incremento de la circulación periférica. También se puede observar otras anomalías del parénquima pulmonar como atelectasias, infiltrados neumónicos, enfisema y atrapamiento de aire. El arco aórtico puede presentarse a la derecha [3].

El electrocardiograma puede observarse eje QRS desviado a la derecha, datos que sugieren hipertrofia ventricular derecha aislada, en combinación con sobrecarga ventrículo izquierdo, se puede encontrar imagen de bloqueo de la rama derecha del haz de His. El electrocardiograma puede ser normal si no hay anillo pulmonar obstructivo o comunicación interventricular [3].

El ecocardiograma es diagnóstico. Los pacientes pueden presentar una comunicación interventricular muscular y un conducto arterioso permeable. El anillo pulmonar puede ser hipoplásico en grados variables y no se observan las valvas pulmonares, además el tronco y arterias pulmonares pueden estar dilatados. La modalidad Doppler muestra flujo sístolo-diastólico turbulento a través del tracto de salida del ventrículo derecho [3].

El cateterismo se reserva para pacientes seleccionados en los que existe alguna duda diagnóstica, diferentes anomalías asociadas o para planeación el procedimiento quirúrgico. Algunos pacientes requieren alguna valvuloplastia con balón tras un recambio valvular pulmonar y otros han ameritado la colocación de un stent en los bronquios para aminorar la compresión vascular de la vía aérea [3].

Tratamiento.

En cuanto al manejo, depende de la detección temprana y se recomienda tratamiento médico para la insuficiencia cardíaca y prevención de infecciones pulmonares, a fin de mejorar condiciones pre quirúrgicas. La intervención quirúrgica puede ser paliativa o correctiva. Entre los procedimientos correctivos destacan la plastia de arterias pulmonares, parche transanular y el uso de conductos valvulados. En casos con compresión severa de la vía aérea, se puede considerar la maniobra de Lecompte (que es la translocación de la arteria pulmonar derecha anterior a la aorta con arterioplastia de reducción de la arteria pulmonar para reducir la compresión del árbol traqueo bronquial causado por arterias pulmonares dilatadas) o la colocación de stents bronquiales [3].

Antecedentes.

Los resultados quirúrgicos han mejorado con el tiempo, con una mortalidad que ha disminuido significativamente desde la década de 1970, sin embargo, la necesidad de apoyo ventilatorio previo a la cirugía sigue siendo un factor predictivo de mal pronóstico [3].

Diversos estudios internacionales han contribuido al entendimiento actual del Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente. Yong et al. analizaron a 70 pacientes durante 38 años, reportando una supervivencia del 90% a 10 años, aunque con una elevada tasa de reintervenciones, dirigida sobre todo al tracto de salida del ventrículo derecho, independiente de la técnica quirúrgica inicial [8].

Talwar et al. describieron los resultados en una cohorte de 24 pacientes, donde la mortalidad que se reportó fue del 12.5%. El tipo de técnica empleada (parche transanular, monocúspide, conducto valvado) se eligió en función de la anatomía y edad del paciente. A pesar de los buenos resultados quirúrgicos inmediatos, se evidenció una tendencia a disfunción tardía del tracto de salida del ventrículo derecho [7].

En una serie realizada por Nair et al., con 28 pacientes operados durante una década, la mortalidad quirúrgica fue del 10.7%, con una supervivencia a mediano plazo del 85%. Se identificó mayor riesgo en lactantes menores de seis meses y en pacientes con insuficiencia respiratoria preoperatoria, lo cual subraya la necesidad de una evaluación rigurosa antes de realizar algún procedimiento quirúrgico [5].

En México, el estudio de Miranda Chávez et al., una serie de 33 pacientes con Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente, reportó una supervivencia de 95.4% en pacientes mayores de seis meses, frente a sólo 30.1% en menores de esa edad ($p < 0.000$). Se identificó como factor pronóstico negativo la necesidad de ventilación mecánica pre quirúrgica, reafirmando la importancia del momento quirúrgico en la evolución de estos pacientes [4].

Estos estudios reflejan la evolución del manejo quirúrgico del Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente y la diversidad de estrategias empleadas. La alta tasa de reintervenciones, la complejidad respiratoria asociada y la variabilidad anatómica subrayan la necesidad de estudios descriptivos que permitan caracterizar mejor esta patología y proponer líneas de acción clínicas adaptadas al contexto regional. En este sentido, el presente trabajo tiene como objetivo describir la experiencia de un centro nacional en el manejo de este síndrome, analizando variables clínicas, quirúrgicas y evolutivas que permitan comprender mejor la evolución de estos pacientes.

III. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

A pesar de los avances quirúrgicos en la corrección de cardiopatías congénitas, el manejo quirúrgico del Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente sigue representando un reto significativo debido a las diversas presentaciones clínicas y anatómicas de los pacientes, así como a la morbilidad posoperatoria asociada. Factores como la compresión bronquial, el tamaño de las ramas pulmonares, y las condiciones preoperatorias como la ventilación mecánica prolongada o infecciones respiratorias recurrentes influyen directamente en la evolución clínica de los pacientes [5,7].

En estudios internacionales se ha documentado una amplia variabilidad en los resultados quirúrgicos, con tasas de mortalidad operatoria entre 5% y 15%, necesidad de re intervenciones a mediano y largo plazo, y problemas respiratorios persistentes [3, 4, 7]. En el estudio de Talwar et al. se reportaron resultados intermedios favorables con reconstrucción valvular y reducción de ramas pulmonares [7], mientras que Nair et al. Destacan la importancia del abordaje individualizado basado en la anatomía de las ramas pulmonares y la severidad de la compresión bronquial [5]. Por otro lado, Miranda Chávez et al. evaluaron los factores asociados a mortalidad en pacientes mexicanos, destacando la necesidad de estudios nacionales que definan la evolución posoperatoria de esta población [4].

IV. JUSTIFICACIÓN

El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía congénita poco frecuente, la cual se encuentra relacionada a menudo con la tetralogía de Fallot y se caracteriza por la ausencia o displasia severa de las valvas de la válvula pulmonar, dilatación aneurismática del tronco y ramas de la arteria pulmonar y, en muchos casos, compresión extrínseca de la vía aérea. Esta combinación de alteraciones cardiovasculares y respiratorias determina un pronóstico clínico complejo, especialmente en menores de un año.

En las últimas décadas se han desarrollado distintas estrategias quirúrgicas para su corrección, incluyendo el uso de conductos valvados, monocúspides, parches transanulares sin válvula, así como procedimientos dirigidos a reducir la dilatación pulmonar (plicaturas, resección aneurismática, arterioplastía). Sin embargo, la literatura muestra una considerable variabilidad en cuanto a la técnica quirúrgica empleada, los tiempos de intervención y los resultados a corto, mediano y largo plazo.

En algunos estudios (Yong et al. (2021) evidencian que, si bien la mortalidad ha disminuido, la supervivencia libre de re intervención a 30 años sigue siendo limitada (40%), con una alta tasa de re operaciones y complicaciones asociadas al tracto de salida del ventrículo derecho. Por su parte, series como las de Talwar et al. y Nair, A K, et al. destacan que la necesidad de apoyo ventilatorio preoperatorio y la edad temprana al momento de la cirugía son factores que se asocian significativamente con una mayor morbimortalidad. En la población latinoamericana, el trabajo de Miranda Chávez et al. señala que la edad menor de seis meses y la necesidad de ventilación mecánica se relacionan con una supervivencia significativamente menor, incluso tras corrección quirúrgica.

A pesar de estos hallazgos, persiste incertidumbre sobre el momento óptimo para la intervención quirúrgica, y las decisiones técnicas más adecuadas según la edad, las condiciones respiratorias y las características anatómicas individuales. Estos elementos son particularmente relevantes en contextos de recursos limitados, donde la toma de decisiones debe estar fundamentada en la mejor evidencia clínica disponible.

En este contexto, se vuelve fundamental realizar un estudio que permita evaluar la experiencia acumulada en el manejo quirúrgico del Síndrome de Válvula Pulmonar Ausente, enfocándose en aspectos clave como el tamaño de las ramas pulmonares, la presencia de compresión bronquial, y variables clínicas relevantes como el tiempo de ventilación mecánica, la estancia en terapia intensiva y la duración de

hospitalización. Esta información no solo permitirá identificar factores asociados a mejores o peores desenlaces, sino que contribuirá a optimizar el abordaje diagnóstico y terapéutico de esta compleja entidad en la práctica clínica pediátrica.

V. OBJETIVOS:

OBJETIVO GENERAL:

Identificar patrones demográficos de técnica quirúrgica, de riesgo de morbilidad y mortalidad en los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente, menores de 18 años atendidos en el Instituto Nacional de Cardiología “Ignacio Chávez” durante el periodo de 2004 al 2024.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS:

- ✓ Describir la edad de presentación y el género de los pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente en el grupo estudiado.
- ✓ Identificar las anomalías anatómicas cardíacas asociadas al síndrome de válvula pulmonar ausente en los casos incluidos.
- ✓ Clasificar y describir las técnicas quirúrgicas empleadas para la corrección del síndrome en los pacientes analizados.
- ✓ Cuantificar el tiempo de apoyo ventilatorio mecánico y de hospitalización en terapia intensiva posterior a la cirugía.
- ✓ Evaluar la mortalidad quirúrgica y hospitalaria, así como los factores clínicos y anatómicos presentes en los casos de defunción.
- ✓ Caracterizar el tamaño de las ramas pulmonares y su asociación con compresión bronquial reportada.
- ✓ Describir la evolución postoperatoria inmediata en relación con las variables demográficas, anatómicas y quirúrgicas.

VI. METODODOLOGÍA

DISEÑO DE INVESTIGACIÓN:

Estudio descriptivo transversal.

POBLACION:

Se incluyeron un total de 37 pacientes en la población menores de 18 años post operados de colocación de válvula pulmonar, plicatura de ramas pulmonares y ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho desde enero de 2004 hasta diciembre 2024.

Se seleccionaron a todos los pacientes que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión para que el grupo de estudio sea lo más homogéneo posible.

CRITERIOS DE INCLUSIÓN:

- ✓ Pacientes menores de 18 años con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente, durante periodo 2004-2024.
- ✓ Pacientes post operados de colocación de válvula pulmonar, plicatura de ramas pulmonares, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho entre el año 2004-2024.
- ✓ Pacientes quienes su historial clínico y ecocardiográfico cumpliera con los datos solicitados en la base de datos.

CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

- ✓ Paciente que el expediente clínico y ecocardiográfico no cumplieran con los datos solicitados en la base de recolección de datos.

TÉCNICA DE RECOLECCIÓN DE DATOS:

Revisión retrospectiva del expediente clínico, ecocardiográfico de los pacientes que cumplieran con los criterios de inclusión y exclusión.

No se realizó solicitud de consentimiento informado debido a la naturaleza retrospectiva de la revisión.

HIPOTESIS:

HIPOTESIS ALTERNATIVA: El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía que conlleva a que los pacientes presenten alta morbilidad y elevada mortalidad así como alteraciones respiratorias como consecuencia.

HIPOTESIS NULA: El síndrome de válvula pulmonar ausente es una cardiopatía que NO conlleva a que los pacientes presenten alta morbilidad y elevada mortalidad así como alteraciones respiratorias como consecuencia.

ANALISIS DE DATOS:

Para el análisis de datos y la descripción de las variables cuantitativas se usó media y mediana con medidas de dispersión. Para las variables cualitativas se utilizaron porcentajes y frecuencias.

VARIABLES:

VARIABLE	TIPO	DEFINICION	ESCALA DE MEDICIÓN	CRITERIOS DE CLASIFICACIÓN
Sexo	Cualitativa	Características biológicas y genéticas que distinguen a un hombre y a una mujer.	Nominal	Masculino Femenino
Edad	Cuantitativa	La OMS clasifica la edad infantil en: Recién Nacidos: 0-28 días Lactante Menor 1-11 meses Lactante Mayor 1 año-1 año 11 meses Pre-escolar 2-6 años Escolar 6-12 años	Ordinal	Lactantes (menor y mayor) Prescolares Escolares
Peso	Cuantitativa	Medida que indica la masa corporal de un individuo la cual se relaciona con el estado nutricional del sujeto de estudio.	Ordinal	Peso en kg
Síndrome genético	Cualitativa	Es una enfermedad o grupo de enfermedades causadas por una mutación genética	Nominal	No Si (¿Cuál?).
Lesiones asociadas	Cualitativa	Se incluyeron lesiones cardiacas y no cardiacas asociadas.	Nominal	Comunicación interventricular. Arco aórtico derecho. Compresión bronquial
Anillo aórtico	Cuantitativa	Estructura anatómica donde se insertan los velos de la válvula	Ordinal	Normal - $2 \geq Z \leq +2$ Hipoplásica $Z < -2$ Dilatada $Z > +2$

		aórtica en la pared de la aorta		
Anillo pulmonar	Cuantitativa	Estructura anatómica donde se insertan los velos de la válvula aórtica en la pared de la pulmonar	Ordinal	Normal - 2>=Z<=+2 Hipoplásica Z-2 Dilatada Z>=+2
Rama derecha arteria pulmonar	Cuantitativa	Arteria que se origina en el tronco pulmonar del lado derecho.	Ordinal	Normal - 2>=Z<=+2 Hipoplásica Z-2 Dilatada Z>=+2
Rama izquierda arteria pulmonar	Cuantitativa	Arteria que se origina en el tronco pulmonar del lado izquierdo.	Ordinal	Normal - 2>=Z<=+2 Hipoplásica Z-2 Dilatada Z>=+2
Ventilación mecánica invasiva	Cuantitativa	Número de horas que un paciente permanece con soporte ventilatorio, desde su ingreso hasta su egreso.	Ordinal	Horas
Días de estancia hospitalaria total.	Cuantitativa	Número de días que un paciente permanece internado en un hospital, desde su ingreso hasta su egreso	Ordinal	Días
Complicaciones transquirúrgicas,	Cualitativa	Eventos adversos que ocurren durante la realización de una cirugía	Nominal	Estenosis de ramas pulmonares.
Re intervenciones.	Cualitativa	Cateterismos o reoperaciones posterior a cirugía principal	Nominal	Si No
Mortalidad operatoria	Cualitativa	Defunción durante la hospitalización hasta su egreso a domicilio	Nominal	Si No

V. RESULTADOS:

Se estudiaron treinta y siete pacientes, de los cuales veinticuatro (65%) fueron del género femenino y 13 pacientes fueron del género masculino (35%). **Gráfica 1.**

De la población estudiada, las edades con esta patología fluctuaron entre los 0 a 216 meses, siendo la edad escolar más frecuente, entre los 61 a los 144 meses, con 17 pacientes reportados dentro de este rango. **Gráfica 2.**

El peso de los pacientes estudiados comprendió entre 3.3 kg como peso mínimo y máximo entre 77 kg, siendo la mediana de 20 kg, con una desviación estándar de 17.8 kg. Así mismo la talla se encontró entre 55 cm como mínimo y máximo 175 cm, con una mediana de 125 cm, con una desviación estándar de 32.4 cm. **Tabla 1.**

De los 37 expedientes analizados con pacientes que presentaron síndrome de válvula pulmonar ausente, 6 pacientes (16%) estuvieron asociados a alguna alteración genética. El síndrome genético más frecuente reportado en estos pacientes en el instituto fue el síndrome 22q11 con 4 pacientes diagnosticados (11%). Solo se reportó un solo paciente con deficiencia de factor de Von Willebrand (3%) y un paciente con síndrome de 18q (3%). **Tabla 2.**

Las lesiones reportadas que acompañaron esta patología fueron; la comunicación interventricular en 16 pacientes (43%), de los cuales 4 tuvieron compresión bronquial, 1 presentó persistencia del conducto arterioso, 2 presentaron arco aórtico derecho, 1 paciente presentó vena cava izquierda persistente, 1 paciente asociado a subclavia aberrante. La tetralogía de Fallot en 15 pacientes (41%), 2 de ellos estuvieron asociados a comunicación interauricular, 4 asociados a compresión bronquial, 2 presentaron arco aórtico derecho, y un paciente se reportó con subclavia aberrante. La comunicación interauricular estuvo presente en un paciente (3%), el cual estuvo asociado a conducto arterioso. La doble vía de salida se reportó en 2 pacientes (5%), una asociada a arco aórtico derecho. Dos pacientes se reportaron sin lesiones asociadas (5%) y un solo paciente presentó persistencia de conducto arterioso sin otra lesión (3%). **Tabla 3.**

Se incluyeron en el estudio 37 pacientes, sin embargo se encontró que algunos pacientes no presentaban datos completos de las dimensiones anatómicas, por lo que se excluyeron en esta tabla. El anillo aórtico fue medido en 34 pacientes, 23 presentaron anillo aórtico dilatado (68%) que corresponde a una media de 19.3mm +- 5.3mm, 11 pacientes con un anillo aórtico normal (32%) y ninguno hipoplásico. El anillo pulmonar se midió en 33 pacientes, con una dimensión de 25.1mm +-14.9, su clasificación del tamaño de acuerdo al valor z fue: dilatado, 19 pacientes (58%), tamaño normal, 7 pacientes (21%), e hipoplásicos 7 pacientes (21%). La rama pulmonar derecha fue referida en 36 pacientes, con un tamaño promedio de 26.2mm y una desviación estándar de 11.3, de los cuales 33 pacientes presentaron

dilatación (92%), 3 con adecuado tamaño (8%) y ninguno hipoplásico. La rama izquierda de la arteria pulmonar se reportó en 34 pacientes, con una medida promedio de 29.9mm y una desviación estándar de 10.6, encontrando 31 pacientes con rama izquierda dilatada (91%) y 3 de tamaño normal dentro de los valores z (9%). **Tabla 4.**

Se encontró que 4 pacientes ameritaron intubación pre quirúrgica (11%), de los cuales 3 pacientes (75%), debido a su inestabilidad hemodinámica necesitaron apoyo aminérgico a base de milrinona (33%) y adrenalina (66%) y se manifestaron con infección pre quirúrgica (75%). **Gráfica 3.**

Se realizó cirugía de corrección total (Cierre de Comunicación interventricular, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche pericárdico bovino e infundibulectomía) a los 37 pacientes estudiados, sin embargo se solo se realizó la colocación de válvula pulmonar al 89% de los casos, el 65% se asoció a plastia de las ramas pulmonares y en el 14 % se asoció a otros procedimientos como sección y sutura de subclavia aberrante en 2 pacientes, sección y sutura de conducto arterioso en 2 pacientes, colocación de marcapasos epicárdico DDDR St Jude en 1 paciente, 1 cierre de hernia diafragmática, resección de rodete subaórtico en 1 paciente y cierre de fistula sistémico pulmonar en 1 caso. **Gráfica 4.**

En el procedimiento quirúrgico se reportó el uso de bomba extracorpórea con un tiempo de mínimo 52 min y máximo de 308 minutos, con una media 144 minutos. La media de tiempo de pinzamiento aórtico fue de 101 minutos con un máximo de 209 minutos. **Gráfica 5.**

Las complicaciones transquirúrgicas reportadas más frecuente fueron las arritmias cardiacas (24%), siendo el bloqueo atrioventricular completo la más reportada en 7 pacientes y solo un caso de fibrilación ventricular al salir de bomba extracorpórea. El bajo gasto, referido como el hallazgo de hipotensión arterial transquirúrgica se presentó en un 14% de la población estudiada. La hipertensión arterial se reportó en un solo paciente (3%). La presión sistólica del ventrículo derecho supra sistémica en 1 paciente (3%) que amerito ampliación del infundíbulo. Es importante destacar que el 46% de los pacientes se reportaron sin complicaciones transquirúrgicas. **Gráfica 6.**

Los fármacos que se utilizaron con mayor frecuencia como apoyo aminérgico en el manejo transquirúrgico fueron milrinona (65%), seguido de adrenalina (38%) y noradrenalina (35%). También se encontró el uso de otros medicamentos como dobutamina (24%), levosimendan (14%), vasopresina (3%), dopamina (3%) y nitroglicerina (3%). Se observó que fue frecuente el uso de estos medicamentos de forma combinada desde 2 a 4 medicamentos, siendo la combinación más utilizada

adrenalina y milrinona. Se reportó solo un paciente que no amerito manejo aminérgico. **Gráfica 7.**

Se describe el tiempo de ventilación mecánica total en horas, siendo el mínimo de 5 horas, el máximo de 1176 horas y la media de 114 horas. Se reportó que 4 pacientes se subieron a piso de cardiología pediátrica aun con ventilación mecánica invasiva. El tiempo de estancia en la unidad de terapia intensiva cardiovascular pediátrica fue de mínimo 2 días con un máximo de 20 días y una media de 6 días. Así mismo se observó que tiempo de estancia hospitalaria en piso de cardiología pediátrica fue de mínimo 13 días, máximo de 91 días con una media de 26 días, encontrándose mayor tiempo de estancia hospitalaria en los pacientes que pasaron a piso aun con soporte ventilatorio mecánico. **Gráfica 8, 9 y tabla 5.**

La complicación posquirúrgica con mayor presentación en los pacientes pos operados de corrección total de síndrome de válvula pulmonar ausente fue la falla cardiaca (89%). Se observó que dos pacientes posquirúrgicos presentaron arritmias cardiacas (14%), las cuales se describieron como bloqueo atrio ventricular de 1° grado, taquicardia supraventricular, taquicardia nodal y extrasístoles ventriculares/Torsade de points. También se reportó infecciones en 5 pacientes que ameritaron manejo antibiótico. Se describen otras complicaciones posquirúrgicas (14%), como sangrado posquirúrgico en 3 pacientes, obstrucción severa del tracto de salida del ventrículo derecho en 1 paciente y 1 paciente con atelectasia basal derecha pulmonar. **Gráfica 10.**

Se encontró que ocho pacientes ameritaron re operación durante su internamiento (22%), tres pacientes pasaron a cierre esternal, tres fueron sometidos a cirugía para exploración quirúrgica por sangrado, un paciente paso a cierre de comunicación interventricular residual y un paciente paso a reconstrucción de la confluencia de las ramas pulmonares. Se realizaron seis cateterismos posquirúrgicos (16%) durante el internamiento de los pacientes, en tres pacientes se les realizo la colocación de stent en bronquio izquierdo, dos pacientes fueron programados para cierre de comunicación interventricular residual y uno además se le realiza cateterismo debido a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho.

Se reportó una defunción (3%), la cual fue un lactante femenino de 4 meses con diagnóstico de tetralogía de Fallot, síndrome de válvula pulmonar ausente con arteria subclavia aberrante, no amerito manejo de la vía avanzada pre quirúrgico ni otro apoyo antes de la cirugía. Fue sometida a corrección total con plicatura de las ramas pulmonares y sección y sutura de la arteria subclavia aberrante, presento bloqueo atrioventricular completo en el periodo transquirúrgico y fue dependiente de marcapaso, y estuvo bajo apoyo ventilatorio mecánico durante 312 horas, con estancia hospitalaria de 20 días. Durante el periodo posquirúrgico presento falla cardiaca ventricular derecha, taquicardia nodal, presento mala evolución clínica, ,

se programó a cateterismo debido a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y estenosis bronquio pulmonar izquierdo, por lo que se le colocó un stent en el bronquio izquierdo, continuo con mala evolución y falleció a consecuencias de falla biventricular. **Grafica 11.**

VI. DISCUSIÓN

Este estudio describe 20 años de experiencia sobre los pacientes pediátricos postoperados de corrección total con síndrome de válvula pulmonar ausente en el Instituto Nacional de Cardiología.

En cuanto a los datos demográficos recabados, de los treinta y siete pacientes que se estudiaron, veinticuatro (65%) fueron del género femenino y 13 pacientes fueron del género masculino (35%), en contraste con el estudio Talwar S. et al. [7] en donde reportan el estudio de 56 pacientes masculinos (77%) y 17 pacientes femeninos (23%) con esta entidad, por lo que en nuestra unidad se observa un predominio del género femenino que presentan esta patología, en comparación con otros centros intervencionistas de otros países.

Los pacientes con mayor prevalencia de esta patología en nuestro estudio, fueron los escolares, siendo la edad entre los 61 a los 144 meses, la más frecuente, lo que concuerda con la prevalencia reportada en algunos estudios en la India hechos por Talwar S. et al.[7], al contrario de estudios de centros de referencia en Suecia, Avdikos V. et al. [1], donde la edad media de reparación fue de 1 mes a 28 meses de edad, lo cual parece estar relacionado con el diagnóstico prenatal reportado (30%), probablemente debido a que en este país se realizan intervenciones de manera temprana. Así mismo la media del peso de los pacientes estudiados en nuestro instituto fue de 25 kg, con una desviación estándar de 17.8 kg y la media de la talla que se reporto fue de 115.8 cm, con una desviación estándar de 32.4 cm, lo cual se encuentra correlacionado con la edad de presentación de los pacientes en el Instituto.

El síndrome genético más frecuente reportado en los pacientes con la patología estudiada en el instituto, fue el síndrome 22q11 (11%), lo cual concuerda con otros estudios realizados en diferentes países, como el realizado por Yong et al. [8] en el Hospital Real Infantil en Australia en donde de 52 pacientes, 6 (11.5%) se reportaron asociados a este síndrome, así mismo reportan que todos los casos con síndrome de válvula pulmonar ausente se asociaron a tetralogía de Fallot, lo cual en nuestra evaluación se encontró en el 41%, sin embargo en nuestro estudio se observa una mayor relación del síndrome de válvula pulmonar ausente con la comunicación interventricular (43%).

Contrario al estudio de Miranda et al. [4], nuestra población de estudio presento dimensiones del anillo aórtico que corresponden a valores dilatados en un 68%, mientras que los de anillo aórtico de dimensión normal fueron el 32%. De manera equivalente esto también se observa al evaluar las dimensiones del anillo pulmonar, en donde predomina la población que presenta anillo pulmonar dilatado (58%), mientras que los de dimensión normal e hipoplásico en un 21%. En cuanto a las

ramas pulmonares presentaron la misma relación, es decir; mayor número de pacientes con dilatación tanto de rama derecha como de rama izquierda, confirmando lo encontrado en el estudio realizado por nuestro instituto durante los años 1991 al 2003.

En nuestro estudio encontramos que solo 4 pacientes ameritaron intubación pre quirúrgica (11%), los cuales 3, debido a su inestabilidad hemodinámica necesitaron apoyo aminérgico a base de milrinona (33%) y adrenalina (66%) y se manifestaron con infección pre quirúrgica (75%). De estos 4 pacientes, 2 pacientes presentaron compresión bronquial, lo cual parece estar relacionado con mayor tiempo de ventilación mecánica posterior a la cirugía, sin embargo no se presentó mortalidad operatoria dentro de este grupo.

En cuanto al abordaje quirúrgico para pacientes que presentan esta anomalía cardiaca a lo largo de tiempo ha diferido desde la corrección total con implantación de válvula pulmonar, la reparación sin válvula con parche transanular hasta el reemplazo total del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar con válvula pulmonar. En el estudio de Nair, et al. [5] en donde utilizaron conductos valvados, su elección quirúrgica estuvo basada en establecer una adecuada competencia valvular pulmonar para prevenir la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho para ayudar a mejorar la recuperación posoperatoria en este grupo de alto riesgo. En nuestro Instituto se realizó la corrección total quirúrgica (Cierre de Comunicación interventricular, ampliación del Tracto de salida del ventrículo derecho con parche pericárdico bovino e infundibulectomía), sin embargo solo se realizó la colocación de válvula pulmonar al 89% de los casos, mientras que el 65% se asoció a plastia de las ramas pulmonares y en el 14 % se asoció a otros procedimientos quirúrgicos.

En este grupo de pacientes las principales complicaciones transquirúrgicas que se presentaron fueron las arritmias cardiacas (24%), siendo el bloqueo atrioventricular completo la más reportada, lo que también reporto en su estudio Talwar S. et al [7], en donde se encontró que el 1.51% de los pacientes presentaron bloqueo atrioventricular de primer grado y otro presentaron intervalo P-R ancho. Es importante destacar que el 46% de los pacientes se reportaron sin complicaciones transquirúrgicas.

Se encontró que el 22% de los pacientes ameritaron re operación durante su internamiento, de estos pacientes reportados, tres salieron con protocolo de esternón abierto debido a la inestabilidad hemodinámica, dos de estos pacientes comentados fueron pacientes que ameritaron apoyo ventilatorio pre quirúrgico, y posteriormente pasaron a cierre esternal, con una evolución favorable.

No se observó una correlación clara entre los pacientes que presentaron dilatación de ramas pulmonares y compresión bronquial, ya que de los seis cateterismos

posquirúrgicos (16%) realizados durante el internamiento, solo en tres pacientes se les realizó la colocación de stent en bronquio izquierdo, quizá es necesario una mayor población para poder establecer esta relación de manera clara.

En nuestra población estudiada solo se reportó una defunción la cual se presentó en un lactante femenino con diagnóstico de tetralogía de Fallot como anomalía asociada y arteria subclavia aberrante. Estuvo bajo apoyo ventilatorio mecánico durante 312 horas, con estancia hospitalaria de 20 días y durante el periodo posquirúrgico presentó falla cardíaca ventricular derecha, taquicardia nodal, presentó mala evolución clínica, con datos de falla biventricular, se programó a cateterismo debido a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y estenosis bronquio pulmonar izquierdo, por lo que se le colocó un stent en el bronquio izquierdo y falleció a consecuencia de falla biventricular.

Limitaciones:

Debido a que el síndrome de válvula pulmonar ausente es una entidad rara, el número de pacientes estudiado es pequeño, lo que limita la comparación entre factores de riesgo, variables demográficas como edad y género. Además debido a la naturaleza de nuestro estudio no fue posible observar el seguimiento de los pacientes al egreso para conocer su evolución y re intervenciones a largo plazo.

VII. CONCLUSIONES.

- Los pacientes con diagnóstico de síndrome de válvula pulmonar ausente que se estudiaron en este trabajo, fueron predominantemente de género femenino, siendo la edad escolar, la más frecuente.
- La anomalía anatómica asociada al síndrome de válvula pulmonar ausente fue la comunicación interventricular y en segundo lugar la tetralogía de Fallot.
- La técnica quirúrgica empleada en nuestro Instituto fue el cierre de comunicación interventricular, ampliación del tracto de salida del ventrículo derecho con parche pericárdico bovino e infundibulectomía, sin embargo se realizó la colocación de válvula pulmonar en la mayoría de los casos, mientras que en más de la mitad se asoció a plastia de las ramas pulmonares y en casi un tercio se asoció a otros procedimientos quirúrgicos.
- En nuestro estudio una quinta parte de los pacientes amerito su apoyo ventilatorio pre quirúrgico, lo cual parece estar relacionado con mayor tiempo de ventilación mecánica posterior a la cirugía, ya que la mitad de estos pacientes reportaron los tiempo de soporte ventilatorio mecánico más prolongados.
- En el estudio se reportó una defunción que se presentó a una edad temprana asociada a obstrucción del tracto de salida del ventrículo derecho y estenosis bronquio pulmonar izquierdo en periodo posquirúrgico por lo que amerito su manejo intervencionista.
- Las dimensiones de las ramas pulmonares se clasificaron como dilatadas en la mayor parte de los pacientes, mientras que la compresión bronquial fue descrita en un tercio de los casos.
- Se establece la necesidad de realizar un estudio en donde se realice el seguimiento del paciente al egreso del paciente para evaluar su evolución, re intervenciones y supervivencia.

VIII. REFERENCIAS.

1. Avdikos V, Johansson-Ramgren J, Hanséus K, Malm T, Liuba P. Outcomes following surgical repair of absent pulmonary valve syndrome: 30 years of experience from a Swedish tertiary referral centre. *ICVTS*. 2022; 35(2). doi.org/10.1093/icvts/ivac193
2. Cheevers N. Cases of Congenital Malformation of the Heart. *Med Chir Trans*. 1947; 30:303–320.
3. García-Montes JA, Olivares Y. Síndrome de válvula pulmonar ausente. En: Attie F, Calderón-Colmenero J, Zabal C, Buendía. *Cardiología Pediátrica*. Segunda edición. Editorial Médica Panamericana México. 2013; Páginas 291-297.
4. Miranda-Chávez I, Figueroa-Solano J, Morales-Quispe JA, de Micheli A, Buendía A, Ramírez-Marroquín S. Síndrome de la válvula pulmonar ausente: Evolución, tratamiento y factores asociados a muerte. *Arch. Cardiol. Méx*: 2008; 78(1): 79-86.
5. Nair A, Haranal M, Elkhatim I, Dillon J, Hew C, & Sivalingam S. Surgical outcomes of absent pulmonary valve syndrome: An institutional experience. *Ann. Pediatr. Cardiol*. 2020; 13(3), 212–219.
6. Nørgaard M, Alphonso N, Newcomb A, Brizard C, & Cochrane A. Absent pulmonary valve syndrome. Surgical and clinical outcome with long-term follow-up. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006; 29(5), 682–687.
7. Talwar S, Divya A, Choudhary, S, Gupta S, Ramakriahnan S, Kothari S, Juneja R, Saxena A, Airan B. Mid-term results of correction of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *IHJ*. 2017; 69(6), 767–771.
8. Yong M, Yim D, Brizard C, Robertson T, Bullock A, d'Udekem Y, Konstantinov I. Long-term outcomes of patients with absent pulmonary valve syndrome: 38 years of experience. *Ann Thorac Surg*. 2014; 97(5), 1671–1677.

IX. ANEXOS.

Gráfica 1 y 2: Variables demográficas pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

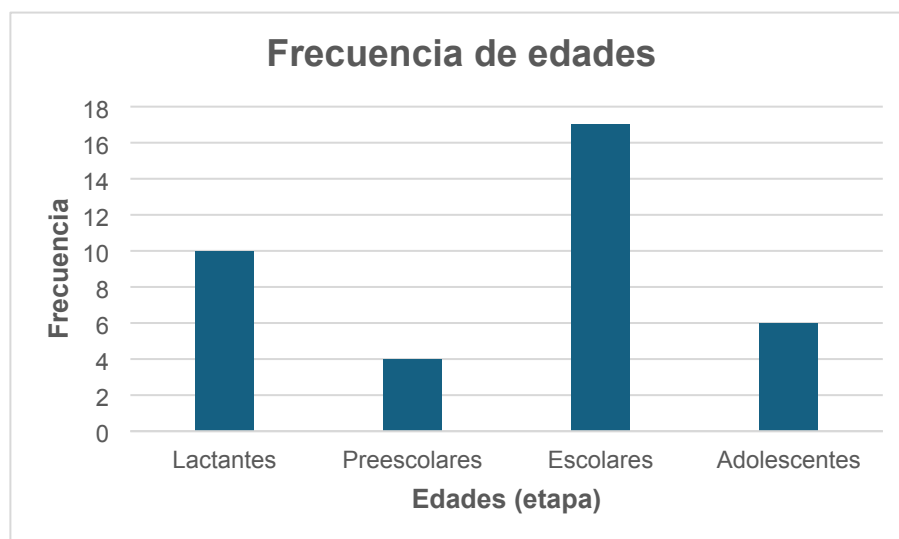
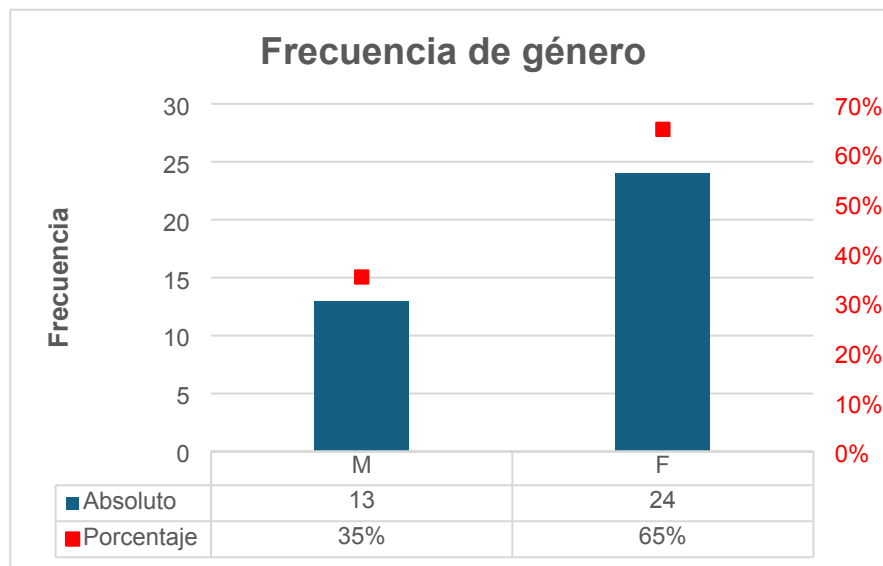


Tabla 1: Peso y talla más frecuentes de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

Rangos	Peso (kg)	Talla(cm)
Min	3.3	55
Max	77	175
Media	25.0	115.8
Mediana	20.0	125.0
Desviación estándar	17.8	32.4

Tabla 2: Síndromes genéticos más frecuentes asociados a los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

SX Genético		
Síndrome	n	%.
Síndrome 22q11	4	11%
Deficiencia de Fc VW.	1	3%
Síndrome 18q	1	3%
Total	6	16%

Abreviaturas: **Fc VW**= Factor de Von Willebrand.

Tabla 3: Lesiones asociadas en los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

Lesiones asociadas	n	%
Tetralogía de Fallot	15	41%
CIV	16	43%
CIA	1	3%
DVSVD	2	5%
Solo PCA	1	3%
Solo SVPA	2	5%
TOTAL	37	100%

Abreviaturas: **CIV**= Comunicación interventricular.

CIA= Comunicación interauricular.

DVSVD= Doble vía de salida del ventrículo derecho.

PCA= Persistencia del conducto arterioso.

SVPA= Síndrome de válvula pulmonar ausente.

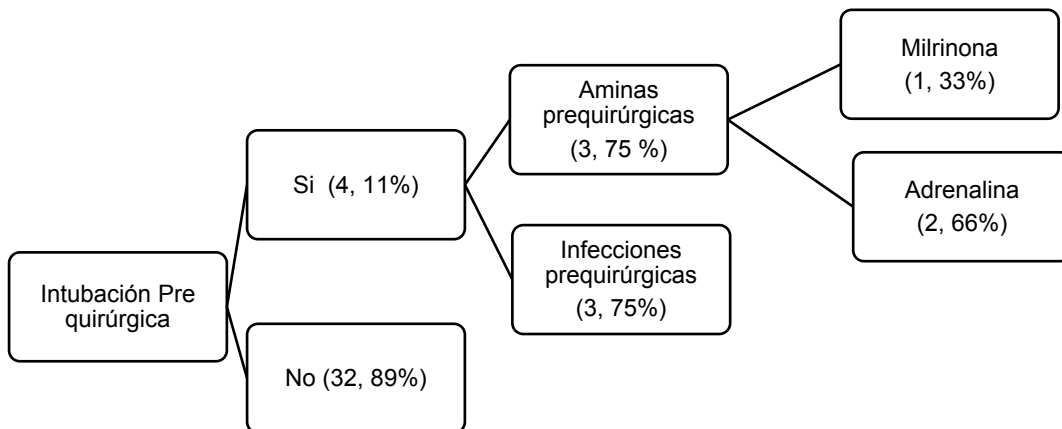
Tabla 4: Dimensión de estructuras anatómicas de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

Estructura	(n)	mm	SD	Z-Score	S Z-Score
Anillo Aórtico	34	19.3	5.3	3.0	2.2
Anillo Pulmonar	33	25.1	14.9	2.1	3.9
RDAP	36	26.2	11.3	5.3	2.4
RIAP	34	23.9	10.6	5.7	3.3

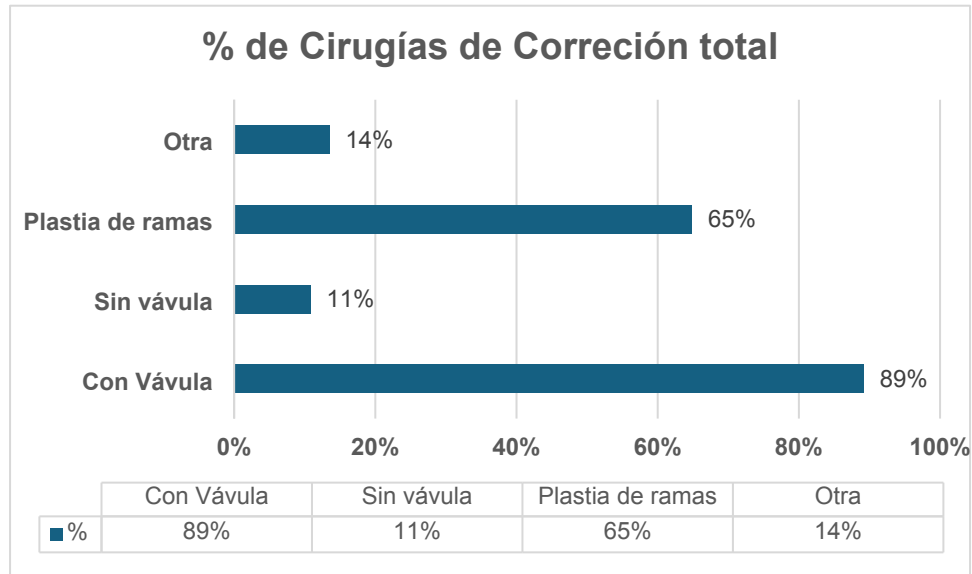
Estructura	Dilatado (n)	Dilatado (%)	Normal (n)	Normal (%)	Hipoplástico (n)	Hipoplástico (%)
Anillo Aórtico	23	68%	11	32%	0	0%
Anillo Pulmonar	19	58%	7	21%	7	21%
RDAP	33	92%	3	8%	0	0%
RIAP	31	91%	3	9%	0	0%

Abreviaturas: **RDAP**= rama derecha de la arteria pulmonar. **RIAP**= Rama izquierda de la arteria pulmonar.

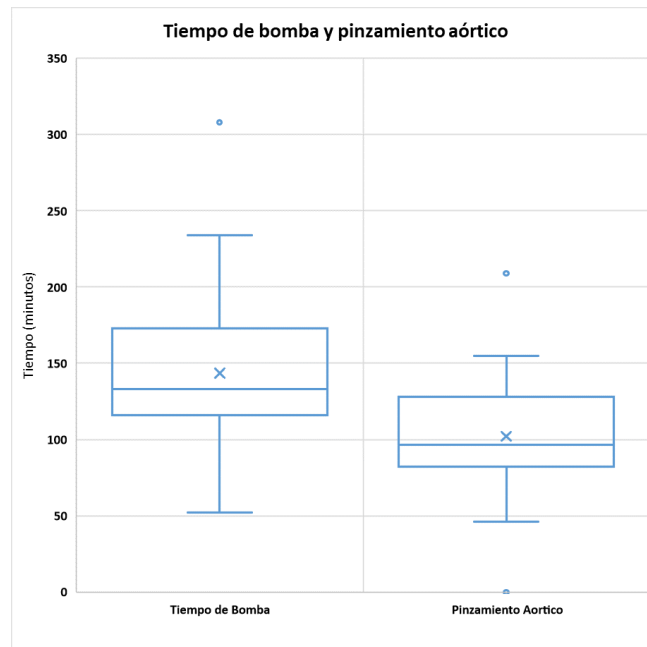
Gráfica 3: Complicaciones pre quirúrgicas en los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente durante el periodo analizado.



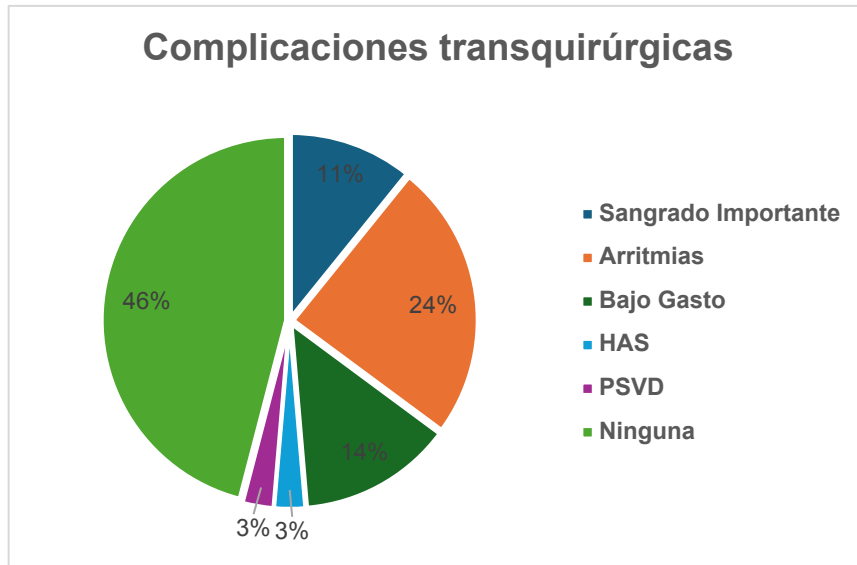
Gráfica 4: Tipos de cirugías más frecuentes asociados a los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.



Gráfica 5: Tiempo de bomba y de pinzamiento aórtico reportados en la cirugía de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.



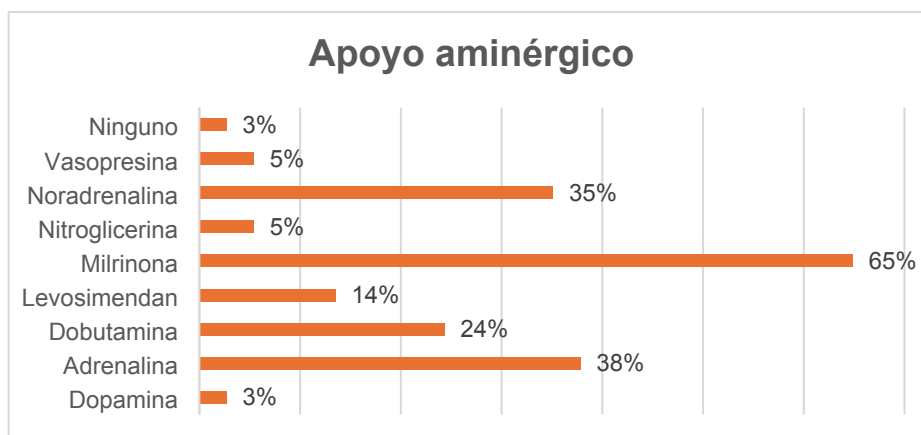
Gráfica 6: Complicaciones transquirúrgicas más frecuentes reportadas en los pacientes postoperados de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.



Abreviaturas: **HAS**= Hipertensión arterial sistémica;

PSVD= Presión sistólica del ventrículo derecho.

Gráfica 7: Fármacos más frecuentes utilizados como apoyo aminérgico en el manejo transquirúrgico reportados en la cirugía de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.



Gráfica 8 y 9: Medidas de tendencia central de duración de estancia en terapia intensiva pediátrica cardiovascular y hospitalización, reportados en la cirugía de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

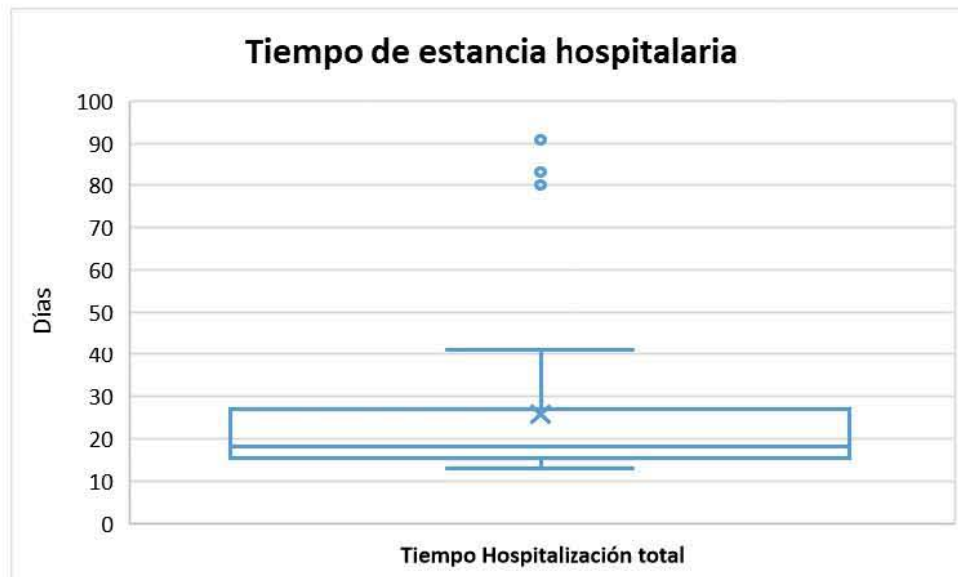
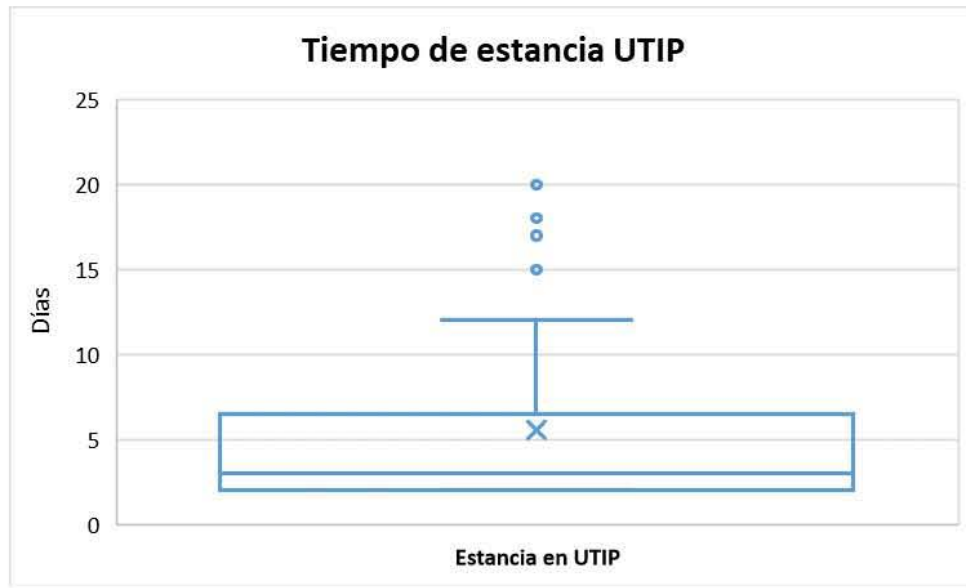
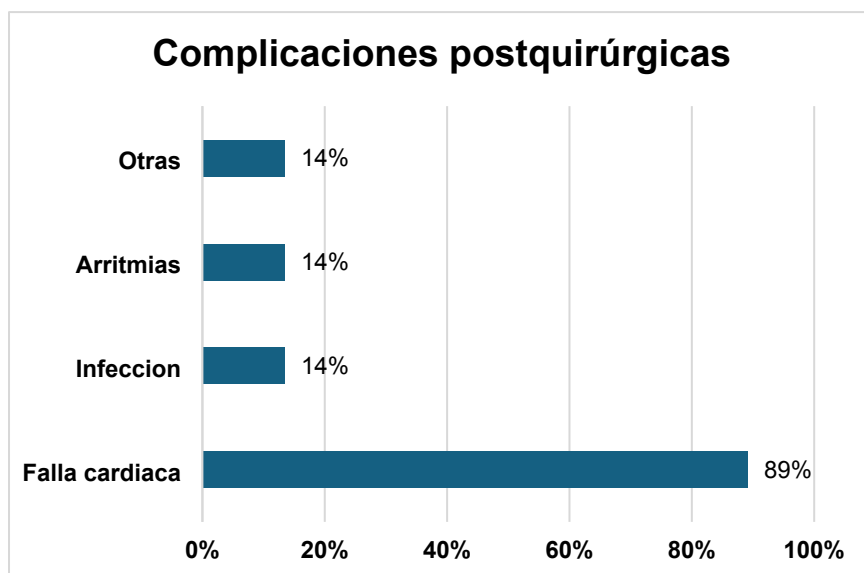


Tabla 5: Medidas de tendencia central de tiempo de ventilación mecánica invasiva.

Minutos	VM Total (Horas)
Media	114
Mediana	20
Máximo	1176
Mínimo	5

Abreviaturas: **VM**= Ventilación mecánica. **Tabla 5.**

Gráfica 10: Complicaciones posquirúrgicas reportados en los pacientes postoperados de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.



Gráfica 11: Reintervenciones y defunción reportados en los pacientes postoperados de corrección total de los pacientes con síndrome de válvula pulmonar ausente.

