

Síndrome de la válvula pulmonar ausente. Evolución, tratamiento y factores asociados a muerte

Irma Miranda Chávez,* Javier Figueroa Solano,* Jorge Alberto Morales Quispe,* Alfredo de Micheli,** Alfonso Buendía Hernández,* Samuel Ramírez Marroquín***

Resumen

De 1991 a 2003 se estudiaron 33 casos con Síndrome de válvula pulmonar ausente (SVPA). Género femenino 66%, la mediana de la edad 1.5 años y del peso 11 kg. Veintisiete casos (82%) se asociaron a Tetralogía de Fallot. Se llevaron a corrección de la cardiopatía: 14 enfermos (5 menores de un año). Durante el seguimiento de los pacientes operados, se ha realizado dilatación con balón a un enfermo por estenosis pulmonar; a otro, cambio de prótesis uno y ocho años después de la corrección, respectivamente. En el resto de este grupo de pacientes, las lesiones residuales son de poca cuantía. La supervivencia a 5 años fue de 95.4% en mayores de 6 meses y, en menores, del 30.1% ($p = 0.000$). De los factores evaluados, se asociaron a muerte: la edad menor de 6 meses al momento de la cirugía ($p = 0.003$) y asistencia ventilatoria pre-quirúrgica ($p = 0.001$). Por lo tanto, 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.

Summary

ABSENT PULMONARY VALVE SYNDROME.
EVALUATION, SURGICAL TREATMENT AND RISK FACTORS

From 1991 to 2003 were studied 33 cases with absent pulmonary valve syndrome (AVPS): 66% were female, with a medium age of 1.5 years old and 11 kg of weight. Twenty seven cases (82%) were associated to Tetralogy of Fallot. Fourteen patients (5 younger than 1 year old) had corrective surgery. After the surgery, one patient required balloon pulmonary valvuloplasty for pulmonary stenosis; another one required surgery for changing the pulmonary prosthesis one and five years after the first surgery. The rest of the patients did not present important problems. The five year survival was 95.4% in patients older than 6 months and 30.1% in younger patients ($p = 0.000$). As factors associated to mortality were the age younger than six months old ($p = 0.003$) and mechanical ventilation ($p = 0.001$) in our population. We suggest to delay the surgery in this group of patients because no survival were seen with or without the surgery. In older children with symptoms, the surgery also must be delayed in order to avoid more interventions for changing the pulmonary prosthesis. (Arch Cardiol Mex 2008; 78: 79-86)

Palabras clave: Síndrome de la válvula pulmonar ausente, factores de riesgo, tratamiento quirúrgico.

Key words: Absent pulmonary valve syndrome, risk factors, surgical treatment.

* Médico adscrito al Departamento de Cardiología Pediátrica del INCICH.

** Médico adscrito a Terapia Intensiva del INCICH.

*** Cardiólogo Pediátrico.

**** Investigador del INCICH.

***** Jefe del Departamento de Cardiología Pediátrica del INCICH.

***** Jefe del Departamento de Cirugía de Cardiopatías Congénitas y Pediatría.

Correspondencia: Dra. Irma Miranda Chávez. Departamento de Cardiología Pediátrica. Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez" (INCICH, Juan Badiano No. 1, Col Sección XVI, Tlalpan 14080 México, D.F.) Teléfono: 55732911 extensión 1193. Fax: 55730994. Correo electrónico imirch@yahoo.com.mx

Recibido: 4 de diciembre de 2007

Aceptado: 18 de enero de 2008

Antecedentes

El síndrome de la válvula pulmonar ausente (SVPA) es una anomalía rara, que consiste en falta de desarrollo o formación rudimentaria de las sigmoideas pulmonares con dilatación del tronco y de las ramas de la arteria pulmonar de grados variables. Dicho síndrome fue diagnosticado por Chevers en 1847.¹ La incidencia no se ha estimado con exactitud ya que hay enfermos que mueren durante la vida fetal. De los nacidos vivos se ha informado que corresponden a 3-6% de los pacientes con Tetralogía de Fallot.² Muchos autores han tratado este tema. Las series son pequeñas y existen muchas preguntas que aún no se han resuelto. Lo que es claro es que se trata de una enfermedad que involucra al corazón y en la que existen además alteraciones de las arterias pulmonares y de los bronquios. Existe controversia acerca del manejo de pacientes sintomáticos. Se ha propuesto, para los enfermos con insuficiencia respiratoria y falla ventricular derecha, ofrecer inicialmente terapia respiratoria vigorosa y si ésta falla, cirugía. Tratamientos varios se han utilizado y los resultados son diversos. Cuando el diagnóstico se lleva a cabo en la vida fetal, se ha sugerido que el hidrops está relacionado con pronóstico desfavorable. En análisis univariados, se ha demostrado que la insuficiencia respiratoria, la asistencia ventilatoria, el peso, la edad y la época en que se hizo la cirugía, son factores que se asocian a muerte. Presentamos nuestra experiencia en el manejo de estos casos.

Material y métodos

Se revisaron los expedientes clínicos, de enero de 1991 a diciembre de 2003, de los pacientes portadores de cardiopatía congénita. Los criterios de selección: diagnóstico de síndrome de la válvula pulmonar ausente, edad inferior a 18 años, ambos géneros. Los criterios de exclusión: expedientes incompletos, abandono de la consulta. Se analizaron las siguientes variables demográficas: género, edad y peso. Las variables clínicas: necesidad de ventilación mecánica previa a la cirugía; por ecocardiografía descripción anatómica, lesiones asociadas, dimensión de las estructuras [(valor z: anillo pulmonar (AP), anillo aórtico (A Ao), rama derecha de la arteria pulmonar (RDAP) y rama izquierda de la arteria pulmonar (RIAP)] y lesiones residuales posquirúrgicas. En los casos en que se realizó resonancia magnética, se determinó la presencia o no de

compresión bronquial. En los pacientes operados se consideró la técnica empleada y las complicaciones posquirúrgicas. 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 ($Z < -2$) o 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.

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

Resultados

Se estudiaron 33 pacientes, veintiuno (63.6 %) del género femenino. Las edades fluctuaron de 3 días a 16 años con mediana de 1.4 años (*Fig. 1*) y el peso de 3 a 50 kg con mediana de 11 kg. El diagnóstico se estableció en todos los casos mediante ecocardiograma. En tres enfermos, como complemento diagnóstico, se realizó cateterismo cardíaco. Las lesiones que acompañaron esta patología fueron: Tetralogía de Fallot en 27 pacientes (82%), dos de ellos tuvieron además comunicación interauricular, uno presentó origen anómalo de la circunfleja y otro agenesia de la rama izquierda de la arteria pulmonar. La comunicación interventricular se encontró en 2 enfermos (6%); doble salida del ventrículo derecho en un caso; anomalía de Ebstein más conducto arterioso permeable también en un caso; y, en el último enfermo, ventrículo derecho hipoplásico con rama izquierda de arteria pulmonar pequeña y persistencia del conducto arterioso. Sólo un paciente no tuvo lesiones asociadas al SVPA (*Tabla I*). El anillo aórtico fue normal en 22 casos (66.7%) y dilatado en 11 (33.3%). Quince pacientes (45.5%) tuvieron anillo pulmonar normal, trece (39.4%), anillo hipo-

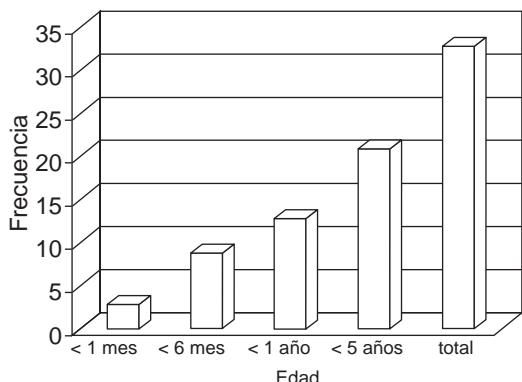


Figura 1. Síndrome de válvula pulmonar ausente. Edad acumulada.

Tabla I. Síndrome de válvula pulmonar ausente y lesiones asociadas.

Lesión	n (%)
Tetralogía de Fallot (TF):	27 (81.8)
TF	24 (72.7)
TF + CIA	1 (3)
TF + OAC	1 (3)
TF + ARIAP	1 (3)
Anomalía de Ebstein + PCA	1 (3)
CIA + PCA	1 (3)
CIV + PCA	1 (3)
CIV	1 (3)
DSVD	1 (3)
SVDH + HRIAP + PCA	1 (3)
Total	33 (100)

Abreviaturas: CIA = comunicación interatrial. PCA = persistencia del conducto arterioso.

OAC= origen anómalo de arteria circunfleja. ARIAP = agenesia rama izquierda de la arteria pulmonar. CIV= comunicación interventricular. DSVD=doble salida del ventrículo derecho.

SVDH= síndrome de ventrículo derecho hipoplásico. HRIAP=hipoplasia de la rama izquierda de la arteria pulmonar.

plásico y en cinco (15.2%) el anillo estuvo dilatado. De las ramas pulmonares, la derecha mostró dilatación en 32 enfermos (97%) y fue normal en un caso. En cambio, la rama izquierda se encontró dilatada en 27 casos (81.8%), normal en 5 (15.1%) y en un caso se documentó agenesia de dicha rama. Los valores Z de la rama derecha fueron en promedio 7.9 ± 4.34 y los de la izquierda 6.4 ± 4.1 (*Tabla II*).

Por resonancia magnética se demostró compresión bronquial en 7 casos (21.2%).

El tipo de tratamiento quirúrgico ofrecido se muestra en la *Tabla III*.

De los 14 pacientes operados tres fallecieron, dos fueron menores de 6 meses. Todos los niños que

murieron después de la cirugía tenían el diagnóstico de Tetralogía de Fallot más SVPA (*Tabla IV*). Las complicaciones posquirúrgicas inmediatas fueron: insuficiencia cardíaca 57.1%, sangrado 28.6% y arritmias 14.3%.

De los enfermos no operados, murieron cuatro pacientes todos menores de 6 meses y todos requirieron asistencia ventilatoria: 3 por insuficiencia respiratoria y uno por neumonía (*Tabla V*). Cabe mencionar que la paciente que fue sometida a tratamiento quirúrgico en la etapa neonatal, tuvo una evolución posquirúrgica tórpida. Debido a que continuó con insuficiencia respiratoria severa e imposibilidad para retirar el ventilador, y por haber demostrado compresión del bronquio izquierdo, se colocó un stent en dicho bronquio. Esto permitió el destete. Posteriormente requirió hospitalizaciones frecuentes para manejo de insuficiencia respiratoria.

Durante el seguimiento uno de los pacientes, que tenía 8 años cuando se corrigió y se le colocó una prótesis de 24 mm, requirió dilatación con balón cinco años después, reduciéndose un gradiente de 84 a 20 mm Hg. Actualmente tiene insuficiencia pulmonar de grado ligero. Otro paciente, que también se operó a los 8 años de edad, y se le colocó prótesis de Ionesco Shilley de 21 mm, presentó diez años después de la cirugía calcificación de la válvula. Por este motivo se realizó cambio valvular por prótesis del INC de 26 mm. El ecocardiograma actual ha mostrado que el gradiente a través de la válvula es de 9 mm Hg. La evolución del resto de los pacientes operados ha sido satisfactoria. A todos los que sobrevivieron a la cirugía (11 pacientes), se les realizó ecocardiograma posquirúrgico: Uno de ellos tiene comunicación interventricular residual pequeña sin repercusión en su clase funcional. Dos pacientes muestran insuficiencia pulmonar discreta, dos estenosis pulmonar ligera, dos doble lesión pulmonar ligera y dos doble lesión pulmonar moderada.

Al paciente que tenía la asociación de ventrículo derecho hipoplásico e hipoplasia de RIAP, se le realizó una fistula de Blalock Taussig derecha. Sobrevivió y sigue su control por la consulta externa. Debido al limitado número de pacientes y muertes antes (4) y después de la cirugía (3), se decidió analizar los factores de riesgo asociados con la muerte, definida como la defunción debida a la enfermedad e independiente del momento pre o posquirúrgico. Dichos factores fueron: género, peso y edad al momento de la cirugía, área de superficie

corporal, presencia de dificultad respiratoria a su ingreso, ventilación mecánica previa a la cirugía y las dimensiones del anillo aórtico, pulmonar y ramas pulmonares, así como las relaciones respectivas entre ellas (AP/AAo, RDAP/AAo, RIAP/AAo, RDAP/AP y RIAP/AP). Los únicos factores asociados a defunción fueron: edad < 6 meses ($p = 0.003$) (Fig. 2) con un OR = 16.7 (IC95% = 3.4, 38.6) y ventilación mecánica previa a la cirugía ($p = 0.001$) (Fig. 3) con un OR = 20.8 (IC95%: 9.1, 30.4) (Ta-

bla VI). La supervivencia a 30 días después de la cirugía fue del 95.4% en mayores de 6 meses y en menores del 30% ($p = 0.000$). La supervivencia a 5 años en los primeros no cambió y en los segundos fue del 0% (Fig. 2). El seguimiento ha sido de 13 años con mediana de 4.2 años. Ningún paciente con ventilación mecánica previa a la cirugía sobrevivió. En cambio, en aquellos que no requirieron de este apoyo la supervivencia fue de 96% ($p=0.001$) (Fig. 3).

Tabla II. Síndrome de válvula pulmonar ausente. Dimensiones de las estructuras vasculares.

	N	Diámetro [‡] mm	Valor Z [‡]	Dilatado n (%)	Normal n (%)	Hipoplásico n (%)
Anillo aórtico	33	15.6 ± 6.1	2.1 ± 1.85	11 (33.3)	22 (66.7)	0 (0)
Anillo pulmonar	33	10.8 ± 5.4	0.5 ± 2.83	5 (15.2)	15 (45.5)	13 (39.4)
RDAP	33	18.1 ± 8.7	7.9 ± 4.34	32 (97)	1 (3)	0 (0)
RIAP	32*	16.8 ± 9.2	6.4 ± 4.0	27 (81.8)	5 (15.2)	0(0)

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

*Un paciente presentó agenesia de la rama izquierda de la arteria pulmonar.

[‡]Valores expresados en promedio ± una desviación estándar

Tabla III. Variables demográficas y resultados en pacientes con SVPA.

Variables	Monovalva (n = 4)	Tubo valvulado (n = 2)	Hancock (n = 2)	INC (n = 3)	Misceláneos (n = 3)
Edad [†]	7.4 ± 2.4	2.5 ± 1.9*	3.7 ± 2.1**	10.5 ± 5.8**	2.5 ± 2.1**
Masculino/femenino	3/1	1/1	1/1	1/2	1/2
Peso (kg) [†]	8.7 ± 7.1	3.9 ± 3.0	26.5 ± 12.2	28 ± 13.6	20.6 ± 15.9
Dificultad respiratoria preqx [†]	4	2	1	1	2
Ventilación mecánica preqx [†]	2	2	0	0	0
Mortalidad temprana [†]	2	0	1	0	0
Mortalidad tardía ^{††}	0	1	0	0	0

Misceláneos: A un paciente se le colocó prótesis lonesco; a otro prótesis AJ1 y uno fue llevado a fistula sistémico pulmonar.

*Valores expresados en promedio ± una desviación estándar.

[†]Edad expresada en meses. ^{**}Edad expresada en años. [†] Muerte intrahospitalaria (primeros 30 días).

[†] Prequirúrgica.

^{††} Muerte extrahospitalaria.

Tabla IV. Causas de muerte pacientes quirúrgicos.

Paciente	Edad	Cirugía	CEC	P. Ao.	Seguimiento	Causa
1	4 meses	Monovalva	4 h 20 m	2 h 13 m	Quirófano	IC
2	5 meses	Hancock	2 h 53 m	1 h 47 m	2 días	IC
3	1 a 2 m	Plastía y plicatura de ramas	2 h 50 m	2 h	8 h	Arritmias

CEC: Circulación extracorpórea; P. Ao.: Pinzamiento aórtico; IC: Insuficiencia cardiaca.

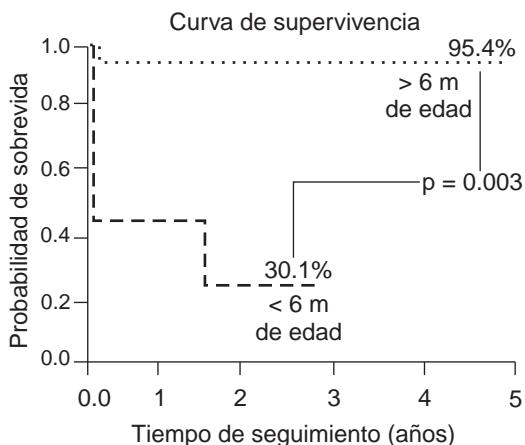
Tabla V. Causas de muerte en pacientes sin cirugía.

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

Tabla VI. Variables asociadas a muerte.

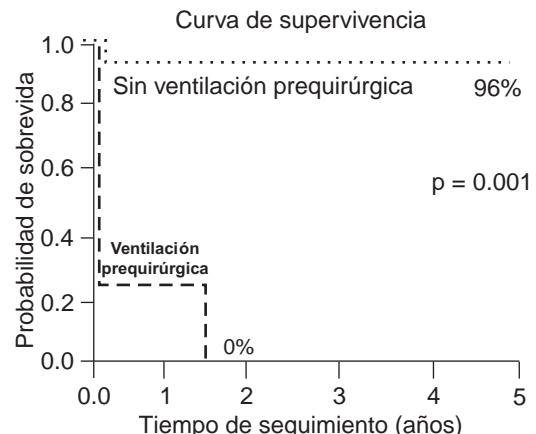
Variables	Valor de p
Sexo	0.441
Peso	0.073
SC	0.059
Edad (< 6 meses)	0.003
Ventilación mecánica preqx	0.001
Dificultad respiratoria	0.061
Valor Z del anillo aórtico	0.831
Valor Z del anillo pulmonar	0.338
Valor Z de rama derecha	0.403
Valor Z de rama izquierda	0.321
Relación AP/AAo	0.394
Relación RDAP/AAo	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 pulmonar

**Figura 2.** Supervivencia de acuerdo a la edad.

Discusión

El síndrome de la válvula pulmonar ausente es una entidad que 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

**Figura 3.** Supervivencia de acuerdo al tiempo de ventilación mecánica.

nomenclatura de las cardiopatías congénitas, el síndrome de la válvula pulmonar ausente se incluyó en dos grandes grupos: asociado a Tetralogía de Fallot, al que pertenecen la mayor parte de los casos y, por otro lado dentro de las obstrucciones a la vía de salida del ventrículo derecho sin comunicación interventricular.^{5,6}

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

Las edades de presentación a lo largo del tiempo han variado. Actualmente el diagnóstico se establece con mayor frecuencia a edades más tempranas. En el grupo de Pinsky,⁷ la edad de referencia fue el día de nacido en 12 de 15 pacientes; en el de Arensman⁸ los límites de la edad de presentación fueron de 1 hora a 6 semanas de vida. En estudios más recientes como el de Moon Grady⁹ las edades varían desde las 16 semanas de edad gestacional hasta los 10 años. En nuestra serie las edades fluctuaron de 2 días a 16 años con mediana de 1.5 años. Del total de los pacientes, 14 fueron menores de 1 año. De lo anterior se deduce que, debido a que el diagnóstico prenatal no es frecuente en nuestro medio, los envíos a los centros especializados son tardíos y por otro lado es probable que, cuando existen pacientes gravemente comprometidos en la etapa fetal, éstos mueren antes del nacimiento sin haberse establecido el diagnóstico.

A pesar de que esta entidad se asocia con varias cardiopatías, existen múltiples series como la de

Pinsky,⁷ Moon Grady,⁹ Mc Donnell,¹⁰ Chin Hew,¹¹ en que sólo se describen los casos que se asocian a Tetralogía de Fallot. Sólo el grupo de Godart¹² en Francia informó que en su serie de 41 pacientes, un caso se presentó en forma aislada, dos se asociaron con comunicación interventricular y en otro se encontró circulación colateral pulmonar abundante; el resto se asoció con Fallot. En nuestra serie, la Tetralogía de Fallot fue parte de esta entidad en el 82% de los enfermos, uno de ellos con origen anómalo de la circunfleja y otro más con agenesia de la rama pulmonar izquierda. Está descrito en la literatura el síndrome de la válvula pulmonar ausente asociado a Tetralogía de Fallot, en que alguna de las ramas pulmonares (derecha o izquierda) nace de la aorta.¹³ En un artículo elaborado en esta misma institución en 1983, se informó de un caso de síndrome de válvula pulmonar ausente sin rama izquierda de la arteria pulmonar,¹⁴ como uno de los que nos ocupa. Con menor frecuencia se presentaron: comunicación interventricular, doble salida del ventrículo derecho, anomalía de Ebstein más conducto arterioso permeable. En la forma aislada, sólo hubo 1 caso. Se encontró además un enfermo con SVPA, asociado a síndrome de ventrículo derecho hipoplásico que no ha sido descrito en la literatura y que por sus características requirió otro tipo de manejo.

Son escasos los estudios acerca de los factores de riesgo asociados a desenlace. Un análisis multivariado hecho por Hew¹¹ mostró que la edad menor a 30 días, el peso menor de 3,000 g, un defecto interventricular no reparado y el tratamiento quirúrgico realizado antes de 1990, eran factores de riesgo para deceso. En nuestra serie la defunción tuvo asociación significativa con edad menor de 6 meses $p < 0.003$ y ventilación mecánica previa a la cirugía $p < 0.001$. Estos hallazgos concuerdan con lo publicado. La mayoría de las series quirúrgicas dividen los pacientes en 2 grupos:

- a) Los que requieren cirugía durante el primer año de vida. En ellos la mortalidad es alta y varía del 10 al 50%.³ En nuestro grupo, 42.4% fue menor de 1 año, de los cuales con cirugía murieron 3 y sin ella fallecieron 4.
- b) Los que requieren cirugía después de un año de vida, cuya mortalidad varía del 0 al 10%.⁵⁻⁹ La mortalidad para los niños mayores de un año fue 11.1% en nuestra serie. Con lo anterior, podemos afirmar que la ci-

rugía temprana no cambió el pronóstico de estos pacientes.

Diversas son las técnicas quirúrgicas para la corrección. En nuestro grupo, a los pacientes menores de un año se les ofreció cierre de comunicación interventricular, ampliación de la salida del ventrículo derecho, colocación de prótesis en posición pulmonar y, en dos, plastía de ramas. El grupo de Chin Hew¹¹ sugiere que, en los pacientes pequeños la colocación de parche transanular y la plastía de la arteria pulmonar causa mayor mortalidad que la colocación de homoinjertos. La sobrevivencia es de 73% vs 41% con otras técnicas. De los enfermos que no fueron a cirugía, fallecieron 4/19 (21%) todos menores de 6 meses. Tres de ellos requirieron apoyo de ventilación mecánica por insuficiencia respiratoria aguda severa y el cuarto enfermo murió por neumonía. D'Cruz¹⁵ en 1964 hizo hincapié en el mal pronóstico para infantes con SVPA que tienen obstrucción bronquial. Ellos describieron 5 niños menores de 6 meses de edad que fallecieron y que fueron tratados sólo con terapia médica. Las causas de muerte en la etapa posquirúrgica inmediata, en nuestra serie, fueron: insuficiencia cardíaca y arritmias. En el grupo de Mc Donnell, las causas fueron: sepsis, insuficiencia respiratoria y falla orgánica múltiple.

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

En la serie publicada por Moon-Grady en el 2002, se encontró que el tamaño del anillo valvular pulmonar fue mayor en los no supervivientes; sin embargo, al excluir los casos encontrados durante la etapa fetal, esta diferencia no persistió. En dicho grupo, sólo la insuficiencia respiratoria y el hidrops fueron predictores de mortalidad ($p \leq 0.05$). En nuestra serie se evaluaron las relaciones: AP/AAo, RDAP/AAo, RIAP/AAo, RDAP/AP, RIAP/AP sin encontrar correlación con la necesidad de asistencia ventilatoria ni con la defunción.

Del grupo de pacientes operados y vivos 11/14; 8 pacientes están libres de reoperación en un tiempo de 5 años de seguimiento.

Recientemente esta enfermedad ha sido documentada con resonancia magnética, estudio que per-

mite determinar desde un punto de vista tridimensional las características de la lesión, la relación que tienen las ramas pulmonares con los bronquios y la magnitud de la compresión. Dicho estudio ha sido realizado en siete de nuestros enfermos.

En nuestra institución el momento quirúrgico difiere de los otros centros en que en todos los enfermos se intenta llevarlos a cirugía a edades tempranas. De acuerdo a nuestra experiencia, existen dos conductas: a) cuando los pacientes se conocen a edades tempranas y presentan insuficiencia respiratoria, es preferible esperar por lo menos que cumplan los 6 meses de vida y, de ser posible, el año de edad para operarlos, b) cuando los pacientes no tengan síntomas, se trata de esperar hasta la etapa escolar para realizar la corrección. Pero aún existen preguntas que no se han contestado: se cree por ejemplo que la insuficiencia pulmonar es una entidad bien tolerada a largo plazo. Sin embargo, no existen estudios en que se informe qué pasa con ella en la edad adulta ¿será el sustrato para arritmias ventriculares o muerte súbita como sucede en pacientes con Tetralogía de Fallot corregida que quedan con dicha lesión?¹⁶

Por otro lado, ha sido descrita la asociación de síndrome de válvula pulmonar ausente y delección del cromosoma 22. En la pequeña serie de casos descrita por Jonhson en 1995, 7/8 enfermos tuvieron FISH positivo. Sin embargo, en todos estos casos se acompañó de Tetralogía de Fallot, por lo que la asociación puede estar relacionada con las alteraciones troncoconales propias de los pacientes con la delección antes descrita.¹⁷ Por este motivo, debe realizarse un examen físico y genético completo como parte de la revisión integral. Esta evaluación se inició a partir del 2001 en nuestro departamento y ya tenemos un paciente a quien se investigó y el resultado fue positivo.

La clase funcional, después de la cirugía, es un punto que requiere discusión. La evaluación cuantificable de esta variable se realiza a través de una prueba de esfuerzo. Los pacientes pediátricos por su talla, movilidad y equilibrio pueden ser llevados a dicho estudio hasta los cuatro años de edad y no se han estandarizado los resultados, de tal suerte que dicha evaluación, hasta el momento, es subjetiva. Por otro lado,

debido a la vida sedentaria que en la época actual caracteriza al ser humano, tampoco podemos determinar si los hallazgos de la ergometría están relacionados con este factor o con la cardiopatía de fondo.

Se ha demostrado que la curva actuarial de sobrevida en los enfermos con Tetralogía de Fallot corregida a los 35 años es de 85%.¹⁸ Sin embargo, esto no ha sido descrito para los pacientes con SVPA. Tampoco en los consensos de expertos se han determinado los riesgos de embarazo o la posibilidad de que los nuevos productos padecan la enfermedad. En otro momento, se sabrá qué sucedió con los pacientes que sobrevivieron a la cirugía y el impacto que las enfermedades crónico-degenerativas tendrán en los enfermos sometidos a la corrección de esta cardiopatía congénita.

Conclusiones

Los factores asociados a defunción fueron tener una edad menor a 6 meses y ventilación mecánica previa a la cirugía.

Es conveniente subrayar 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. Por este motivo, creemos que no deben compararse sino entenderse las características que presenta cada centro cardiológico.

En nuestra opinión, es conveniente tratar de retrasar la cirugía en los niños 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 los factores de riesgo asociados exclusivamente a mortalidad postoperatoria. Futuros estudios con un mayor número de enfermos y seguimiento son indispensables para una comprensión más clara y completa de dicha patología que permitan la búsqueda de alternativas para los niños más pequeños.

REFERENCIAS

1. CHEEVERS N: *Retrecissement congenital de l' orifice pulmonaire*. Arch Med Fourth Series 1847; 15: 488-508.
2. BRYAN E, McDONNELL, GARY W, GAYNOR W, RYCHIK J, GODINEZ RI, ET AL: *Outcome After Repair of tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve*. Ann Thoracic Surg 1999; 67: 1391-6.
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: S83-96.
7. PINSKY W, NIHILL M, MULLINS CH, HARRISON J, MC NAMARA D: *The absent pulmonary valve. Considerations and Management*. Circulation 1977; 57: 159-162.
8. ARENSMAN FW, FRANCIS PD, HELMSWORTH JA, BENZING III G, SCHREIBER T: *Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonic valve*. Thorac Cardiovasc Surg 1982; 84: 430-436.
9. MOON GRADY AJ, TACY TA, BROOK M, HANLEY F, SILVERMAN NH: *Value of clinical and echocardiographic features in predicting outcome in the fetus, infant and child with tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve complex*. Am J Cardiol 2002; 89: 1280-1285.
10. 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*. Ann Thorac Surg 1999; 67: 1391-6.
11. 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.
12. 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*. Ann Thoracic Surg 1996; 62: 136-142.
13. 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*. Am J Cardiol 1980; 46: 106-116.
14. BUENDÍA A, ATTIE F, OVSEYEVITZ J, ZGHAIB A, ZAMORA C, ZAVALETA D: *Congenital absence of pulmonary valve leaflets*. Br Heart J 1983; 50: 31-41.
15. D'CRUZ IA, ARCILLA RA, AGUSTSSON MH: *Dilatation of the pulmonary trunk in stenosis of the pulmonary valve and of the pulmonary arteries in children*. Am Heart J 1964; 68: Nov. 612-620.
16. GATZOULIS M, BALAJI S, WEBBER S, SIU S, HOKANSON J, POLIE C, ET AL: *Risk factors for arrhythmia and sudden cardiac death late after repair of tetralogy of Fallot: a multicentre study*. The Lancet 2000; 356: 9234: 975-981.
17. 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.
18. DALIENTO L, MAZZOTI E, MONGUILLO E, ROTUNDO M, DALLA VOLTA S: *Life expectancy and quality of life in adult patients with congenital heart disease*. Ital Heart J 2002; 3: 339-347.