TRABAJOS ORIGINALES

Rev. Chil. Pediatr. 57(5): 393-398, 1986

Aplasia de las válvulas pulmonares

Dra. Odette Farrú A.;¹ Dr. Mauricio O'Connell J.;¹ Dr. Ignacio Hernández N.;¹
Sr. Rodrigo Chuaqui F.²

Aplasia of the pulmonary valve

The clinical, phonocardiographic, hemodynamic and angiocardigraphic findings in 8 children with aplastic pulmonary valve are presented. All had a ventricular septal defect and in 6 there was also an infundibular pulmonary stenosis. Clinically, the most striking feature was late, low frequency diastolic murmur of crescendo decrescendo quality and maximal intensity in the second and third left intercostal space, associated with single, normal intensity second sound and, radiologically, abnormal parahilar shadows, specially on the right side, or aneurysmatic dilatation of the pulmonary artery trunk. The angiocardigraphic work-up usually showed aneurysmatic dilatation of the pulmonary artery trunk or his main branches and sudden peripheric reduction of their lumen. These findings are not seen in any other heart disease. The etiology and results of surgical treatment of this abnormality are analyzed.

(Key words: Pulmonary valve, absence, aplasia, agenesis, aneurism, insuficiency, congenital ventricular septal defect, Fallot's tetralogy).

La aplasia de las válvulas pulmonares fue descrita por primera vez en 1847 por Chevers¹ en un síndrome que incluía un defecto del septum interventricular (CIV), estenosis anular de la arteria pulmonar con o sin estrechamiento infundibular y dos manifestaciones adicionales únicas: regurgitación pulmonar secundaria a la ausencia de válvulas pulmonares y una dilatación aneurismática del tronco de la pulmonar y sus ramas; ochenta años después, en 1927, Kurtz² publicó otro caso. A partir de 1954 las comunicaciones de esta anomalía se hicieron más frecuentes, pero sólo en 1958^{3,4} se logró una correlación clínico-patológica, lo que permitió establecer características clínicas propias⁵⁻⁷.

Esta rara malformación cardíaca muy pocas veces se manifiesta como una lesión aislada: únicamente 6 casos han sido descritos⁸⁻¹³. Lo habitual es que se asocie a otras anomalías, más frecuentemente tetralogía de Fallot¹³⁻²¹ o CIV con o sin estenosis infundibular pulmonar, dando origen a un síndrome bastante característico^{3, 4, 13, 22-27}. Hasta la fecha 289 casos han sido publicados^{13, 34, 36, 37}.

El objetivo de este trabajo es destacar los hallazgos clínicos en pacientes con ausencia con-

génita de las válvulas pulmonares, haciendo especial énfasis en los criterios auscultatorios, fonocardiográficos y radiológicos que deben conducir a un diagnóstico correcto.

PACIENTES Y METODOS

El material lo constituyen ocho niños con ausencia congénita de las valvas pulmonares, cuyas edades fluctuaron entre 2 1/2 meses y 12 años, 5 de sexo masculino, 3 femenino, todos con estudio clínico completo, fonocardiográfico, hemodinámico y angiográfico (en 2 casos seriado). En 3 pacientes el diagnóstico fue confirmado mediante necropsia.

RESULTADOS

Cinco pacientes eran de sexo masculino, los 8 casos tenían CIV, en 6 había, además, estenosis pulmonar infundibular (3 leve, 3 moderada) y en uno de ellos estenosis pulmonar anular; en otro caso además de la CIV y la estenosis infundibular había una comunicación interauricular (CIA). Cuatro de los 8 casos tenían el arco aórtico a derecha y 4 agenesis de la rama izquierda de la arteria pulmonar; dos pacientes eran hermanos.

La cianosis era poco intensa, por lo general leve o moderada, con grados variables de retardo del desarrollo pondo-estatural y limitación de la capacidad funcional. Dos pacientes fallecieron durante el intento de corrección quirúrgica y un tercero a los 2 1/2 meses en insuficiencia cardíaca refractaria (Fig. 1).

1. Unidad de Cardiología. Depto. de Pediatría, Hospital Roberto del Río.

2. Interno de Medicina, Universidad Católica de Chile.

Figura 1: Aplasia de válvulas pulmonares. Tracto de salida del ventrículo derecho y porción inicial del tronco de la arteria pulmonar. Anillo pulmonar hipoplásico y sin evidencia de estructura valvular. Dilatación del tronco pulmonar e hipertrofia ventricular derecha.

Los hallazgos electrocardiográficos fueron notablemente uniformes en todos los casos con importante sobrecarga de cavidades derechas, y bloqueo, incompleto o completo, de rama derecha.

Auscultatoriamente y fonocardiográficamente (Fig. 2 y 3) todos los niños afectados tenían soplos holosistólicos de variable configuración (todos tenían cortocircuitos de izquierda a derecha), el segundo ruido invariablemente era único y no acentuado. En ningún caso existía clic sistólico. En todos había un soplo diastólico tardío, creciente-decreciente, de baja a mediana frecuencia, en toda la extensión del borde izquierdo esternal, pero especialmente en el tercer espacio intercostal izquierdo.

En el estudio radiológico el índice cardiotorácico fue mayor de 0,5 en cada caso. Lo más llamativo fue (Fig. 3 y 4) la existencia de grandes sombras patológicas parahiliares, especialmente a derecha o ensanchamiento bilateral del pedículo vascular o dilatación acentuada del tronco de la arteria pulmonar, con circulación periférica normal o disminuida. Franca oligoemia izquierda en

Figura 2: Aplasia de válvulas pulmonares. Fonocardiograma: a la izquierda, en tercer espacio intercostal izquierdo (con diferentes filtros), a la derecha, en el apex cardíaco. Soplo holosistólico intenso de alta frecuencia, creciente-decreciente precoz, más intenso en tercer espacio intercostal izquierdo. 2º ruido englobado por el soplo sistólico, no acentuado.

INCENTE	EDAD	SEXO	SOPLOS	RADIOGRAFÍA DE TÓRAX (frontal)
1	8 años	M		
2	7 meses	M		
3	4 1/2 años	M		
4	8 1/2 años	F		
5	2 1/2 meses	M		
6	12 años	F		
7	8 años	M		
8	7 1/2 años	F		

3º EII: Tercer espacio intercostal izquierdo
SS: soplo sistólico SD: soplo diastólico

Figura 3: Aplasia de válvulas pulmonares. Esquema auscultatorio y radiológico. Véase texto.

Figura 4: Aplasia de válvulas pulmonares. Aspectos radiológicos y angiocardiógráficos.

los casos con agenesia de rama izquierda.

El estudio hemodinámico reveló en todos los pacientes presiones en el ventrículo derecho (VD) iguales o cercanas a las sistémicas, presión elevada en aurícula derecha (AD), en varios casos con onda "a" prominente. Sólo en un paciente la presión diastólica en arteria pulmonar (AP) era baja. Existían gradientes sistólicos variables en el infundíbulo del ventrículo derecho, excepto en un caso que no tenía estenosis infundibular y en otro cuya necropsia mostró una estenosis infundibular leve. Sólo en 2 pacientes había franca insaturación arterial de oxígeno, en 3 era leve y en los otros que la saturación era normal. Todos tenían evidencia de cortocircuito de izquierda a derecha a nivel ventricular y 2 de derecha a izquierda en el mismo nivel y detectable en reposo.

El hecho angiocardiógráfico más importante fue el aspecto de los vasos pulmonares principales con dilataciones aneurismáticas ya sea del tronco de la AP, rama derecha o izquierda (Fig. 4), siendo lo más frecuente la dilatación de la rama derecha de la AP (7 casos). La válvula pulmonar no se visualizó nunca, pero en 4 casos^{2, 3, 5, 7} existía un estrechamiento diafragmático en la posición de la válvula pulmonar, sin cúpula ni chorro de medio de contraste.

Tan llamativo como la dilatación de los vasos pulmonares principales fue el cambio brusco de calibre entre ellos y sus ramas de segundo orden, las que eran comparativamente estrechas. En 3 casos no existía rama izquierda, en ellos había oligoemia en el pulmón izquierdo.

DISCUSION

La aplasia de las válvulas pulmonares generalmente se asocia a tetralogía de Fallot o CIV (92%) y frecuentemente se agrega una estenosis pulmonar infundibular, que protegería al ventrículo derecho (VD) de las consecuencias hemodinámicas de la ausencia de las válvulas. Habitualmente la estenosis pulmonar infundibular es leve o moderada y por esto rara vez existe cianosis marcada, dedos hipocráticos o crisis anoxémicas. La incidencia de ausencia de válvulas pulmonares en series de casos de tetralogía de Fallot varía de 2,4%³⁸ a 6,3%²⁴.

Únicamente se han descrito 6 pacientes (2%) con ausencia de válvulas pulmonares sin asociación con otra malformación cardíaca^{8, 13}. También han sido descritas otras asociaciones poco frecuentes, con anomalía de Uhl, un caso³⁹; doble arco aórtico³⁴, hipoplasia del VD, un caso⁴⁰, doble salida del VD, tres casos^{23, 30, 41}, CIA tipo ostium secundum, cuatro casos sin incluir el nuestro^{34, 42, 43}, dextrocardia con

situs inversus, un caso¹³ y atresia tricuspídea, en 5 pacientes^{44, 45}. El septum interventricular estaba intacto sólo en 9 de 289 pacientes descritos hasta la fecha.

Los hallazgos clínicos presentados y los publicados por otros autores, sugieren que la combinación de soplo pansistólico paraesternal, segundo ruido único no acentuado y un soplo diastólico (SD) tardío, creciente-decreciente, de baja frecuencia a lo largo del borde esternal izquierdo es patognómico de CIV con agenesia de válvulas pulmonares^{15, 31, 37, 46-49}.

El SD difiere del que se oye en la incompetencia pulmonar aislada (sin hipertensión pulmonar) porque comienza más tarde: Bouvaros y Ducher (1961) encontraron que el SD de la insuficiencia pulmonar aislada comienza 0,02 a 0,03 seg. de A2 mientras que en los casos de agenesia, lo hace, en promedio, 0,10 seg. después de A2. Este retardo refleja la prolongación adicional del período de eyección del VD debido al cortocircuito ventricular de izquierda a derecha.

Aunque la dilatación de la AP puede producir un clic⁴⁷ en ninguno de nuestros casos se registró este ruido agregado, lo que ha sido también señalado por otros autores y apoyaría a quienes sostienen que los clic son de origen valvular y no vascular y que en ausencia de válvulas, éstos no se producirían.

Mediante fonocardiografía intracavitaria se ha demostrado que los soplos diastólicos se captan más intensamente en el infundíbulo del ventrículo derecho^{46, 47} (insuficiencia pulmonar).

En el electrocardiograma la existencia de bloqueo completo o incompleto de rama derecha, es un elemento valioso para diferenciar la aplasia de las válvulas pulmonares de la tetralogía de Fallot.

Las radiografías de tórax generalmente muestran cardiomegalia moderada, pero también han sido descritos casos con silueta cardíaca de tamaño normal. La cardiomegalia ha sido relacionada con la severidad de la regurgitación pulmonar³⁷. La dilatación de la arteria pulmonar se puede observar claramente en la proyección frontal, y la arteria pulmonar izquierda, puede identificarse más fácilmente en la proyección oblicua izquierda anterior. La causa de la dilatación de la arteria pulmonar es aún incierta; pero se cree que resulta del aumento de volumen del VD^{37, 50, 1} causado por la regurgitación pulmonar y el cortocircuito de izquierda a derecha a través del defecto interventricular. Otros autores sostienen que se debe a alteraciones estructurales del tejido elástico de los vasos³¹. La dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas contrasta con la vascularización pulmonar periférica, que generalmente está disminuida. En los casos en que existe

agenesia de una de las ramas se observan netas diferencias en el número y el calibre de los vasos entre ambos pulmones.

Aunque el diagnóstico puede hacerse fácilmente con los signos auscultatorios y radiológicos, el estudio ecocardiográfico puede ser de mucha ayuda^{52,54}. Con este método pueden observarse signos de sobrecarga de volumen del VD, dilatación aneurismática de la arteria pulmonar y cabalgamiento de la aorta. Otros hallazgos, también descritos, son la obstrucción pulmonar, la ausencia de ecos de las válvulas o la presencia de otros originados en las válvulas rudimentarias.

El cateterismo cardíaco es importante para identificar el sitio de la obstrucción del tracto de salida del VD, que generalmente se localiza en el anillo valvular¹⁶. En algunos casos sin embargo se han encontrado obstrucciones anulares e infundibulares^{15,31}.

Los hallazgos angiocardiógráficos son muy llamativos: no hemos visto en ninguna otra condición dilataciones tan grandes del tronco de la AP y sus ramas, ni tampoco la brusca transición de calibre entre los troncos pulmonares y sus ramas, como ocurren en esta anomalía.

El pronóstico de estos pacientes depende de la edad de aparición y severidad de los síntomas y de la presencia y grado de regurgitación pulmonar^{13, 20, 34, 35, 50}. En los lactantes, principalmente en los menores de un año, los resultados del tratamiento quirúrgico son desalentadores, asociándose a alta mortalidad (76–94%)^{13, 15, 16, 50} por lo que muchos autores recomiendan^{34, 50, 51} un tratamiento médico vigoroso con el propósito de mejorar sus condiciones generales e intentar la operación correctora a mayor edad.

En los niños mayores en cambio, se recomienda cerrar la CIV y resear el tracto de salida del VD. En los pacientes en quienes se efectúa además dilatación del anillo pulmonar sin implantar prótesis, se ha observado masiva regurgitación con aumento de la presión sistólica de la arteria pulmonar. Seguimientos posteriores han demostrado que su evolución ha sido similar a la observada en niños no operados, en quienes la insuficiencia pulmonar produce una dilatación progresiva de la arteria pulmonar con compresión bronquial, enfisema, dificultad respiratoria y muerte.

La colocación de una prótesis valvular en el anillo pulmonar durante la operación inicial continúa siendo motivo de discusión y controversia porque se calcifican y fallan precozmente en los pacientes jóvenes^{20, 33–35, 43}. Sin embargo, a pesar de los inconvenientes, hay quienes consideran que corregir la malformación utili-

zando prótesis en la operación inicial puede preservar la contractilidad y funcionalidad del VD al impedir la regurgitación pulmonar^{5, 13, 20, 34, 48}.

RESUMEN

Se presentan los hallazgos clínicos, fonocardiográficos, hemodinámicos y angiocardiógráficos de 8 niños portadores de una aplasia de válvulas pulmonares. Todos con CIV asociada, 6 con estenosis pulmonar infundibular. Clínicamente destaca la existencia de un segundo ruido único no acentuado, un soplo diastólico tardío creciente-decreciente en el 2º y 3º espacio intercostal izquierdo junto a una imagen radiológica con sombras patológicas parahiliares, especialmente a derecha o gran dilatación del tronco de arteria pulmonar. Los hallazgos angiográficos son muy llamativos, no existiendo en ninguna otra patología dilataciones tan groseras del tronco de la arteria pulmonar o sus ramas, así como la brusca transición de calibre entre los troncos pulmonares principales y sus ramas. Se discute la etiología de esta patología y se analizan los resultados quirúrgicos.

REFERENCIAS

1. Chevers, M.: Recherches sur les maladies de l'artère pulmonaire. Arch. Gen. Med. 15: 488, 1847.
2. Kurtz, C.M.; Sprague, H.B.; White, P.D.: Congenital heart disease: Intraventricular septal defect with associated anomalies in series of three cases examined post mortem and living patient fifty eight year old with cyanosis and clubbing of fingers. Am. Heart. J. 3: 77, 1927.
3. Miller, R.A.; White, H.; Lev, M.: Congenital absence of the pulmonary valve. Clinical and pathological syndrome. Circulation (Abstr) 18: 759, 1958.
4. Onesti, S.J.; Harned, H.S.: Absence of the pulmonary valve associated with ventricular septal defect. Am. J. Cardiol. 2: 496, 1958.
5. Lakier, J.B.; Stanger, P.; Heymann, M.A. et al.: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. Circulation 50: 167, 1974.
6. Emmanouilides, G.C.: Congenital absence of the pulmonary valve. IN: Moss A.J.; Adams F.H.; Emmanouilides G.C. (ed.): Heart Disease in Infants, Children and Adolescents. 2ª ed. Baltimore: Williams and Wilkins pp. 258, 1977.
7. Hawkins, J.A.; Khoury, G.H.; Battiste, C.E.; Byrne, J.P.: Tetralogy of Fallot: cases with absent pulmonary valve. J. Kans. Med. Soc. 81: 400, 1980.
8. Ehrenhaft, J.L.: Discussion on experimental pulmonary insufficiency. J. Thorac Cardiovasc. Surg. 30: 633, 1955.
9. Ito, T.; Engle, M.A.; Holswade, G.R.: Congenital insufficiency of the pulmonary valve; a rare cause of neonatal heart failure. Pediatrics 28: 712, 1961.
10. Osman, M.A.; Meng, C.C.L.; Girdney, B.R.: Congenital absence of the pulmonary valve; report of eight cases with review of the literature. Am. J. Roentgenol 106: 58, 1969.

11. Pouget, J.M.; Kelly, C.E.; Plüz, C.G.: Congenital absence of the pulmonary valve: report of a case in a 73 year old man. *Am. J. Cardiol.* 19: 732, 1967.
12. Smith, R.D.; DuShane, J.W.; Edwards, J.E.: Congenital insufficiency of the pulmonary valve. Including a case of fetal cardiac failure. *Circulation* 20: 554, 1959.
13. Calder, A.L.; Brandt, P.W.T.; Barrat-Boyes, B.G.; Neutze, J.M.: Variant of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve leaflets and origin of one pulmonary artery from the ascending aorta. *J. Cardiol.* 46: 106, 1980.
14. Rowe, R.D.; Vlad, P.; Keith, J.D.: Atypical tetralogy of Fallot A noncyanotic form with increased lung vascularity. *Circulation* 12: 230, 1955.
15. Miller, R.A.; Lev, M.; Paul, M.H.: Congenital absence of pulmonary valve. The clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Circulation* 26: 266, 1962.
16. Ruttenberg, H.D.; Carey, L.S.; Adams, P. Jr.; Edwards, J.E.: Absence of the pulmonary valve in the Tetralogy of Fallot. *Am. J. Roentgenol* 91: 500, 1964.
17. Nagao, G.I.; Daoud, G.I.; McAdams, A.J. et al.: Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am. J. Cardiol.* 20: 206, 1967.
18. Bove, E.L.; Shaher, R.M.; Alley, R.M.; McNeally, M.: Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery. Report of two cases presenting as obstructive lung disease. *J. Pediatr.* 81: 339, 1972.
19. Emmanouilides, G.C.; Thanopoulos, B.; Siassi, B.; Fishbein, M.: Agenesis of ductus arteriosus associated with the syndrome of Fallot and absent pulmonary valve. *Am. J. Cardiol.* 37: 403, 1976.
20. Pinsky, W.W.; Nihill, M.R.; Mullins, C.E.; Harrison, G.; McNamara, D.G.: The absent pulmonary valve syndrome: considerations of management. *Circulation* 57: 159, 1978.
21. Zach, M.; Beitzke, A.; Singer, H.; Hofler, H.; Schellmann, B.: The syndrome of absent pulmonary valve and ventricular septal defect: anatomical features and embryologic considerations. *Basic Res. Cardiol.* 74: 54, 1979.
22. Soulié, P.; Vermant, P.; Sterbar, S. et al.: Insufficiency pulmonaire congenital et communication interventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 60: 172, 1967.
23. Durnin, R.E.; Willner, R.; Virmani, S.; Laurence, T.; Fyles, D.C.: Pulmonary regurgitation with ventricular septal defect and pulmonary stenosis—tetralogy of Fallot variant. *Am. J. Roentgenol* 106: 42, 1969.
24. Lev, M.; Eckner, F.A.O.: The pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and its variations. *Dis. Chest.* 45: 251, 1964.
25. Campeau, L.A.; Ruble, P.E.; Cooksey, W.B.: Congenital absence of the pulmonary valve. *Circulation* 15: 397, 1956.
26. Campeau, L.; Gilbert, G.; Aerichide, N.: Absence of the pulmonary valve. Report of two cases associated with other congenital lesions. *Am. J. Cardiol.* 8: 113, 1961.
27. Venabter, A.W.: Absence of the pulmonary valve with ventricular septal defect. *Br. Heart. J.* 24: 293, 1962.
28. Elliot, L.P.; Shanklin, D.R.; Schiebler, G.L.: Congenital insufficiency of the pulmonary valve with a ventricular septal defect. *Dis. Chest.* 42: 534, 1962.
29. Childers, R.W.; McCrea, P.C.: Absence of the pulmonary valve A case occurring in the Marfan syndrome. *Circulation* 29: 598, 1964.
30. D'Cruz, I.A.; Lendrum, B.L.; Novak, G.: Congenital absence of the pulmonary valve. *Am. Heart. J.* 68: 728, 1964.
31. Macartney, F.J.; Miller, G.A.H.: Congenital Absence of the pulmonary valve. *Br. Heart. J.* 32: 483, 1970.
32. Parker, M.E.; ABT, A.B.; Parr, G.V.S.: Fallot's Tetralogy: its occurrence with absent pulmonary valve and sinus of valsalva aneurysm in an adult. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 104: 597, 1980.
33. Stafford, E.G.; Mair, D.D.; McGoon, D.C.; Danielson, G. K.: Tetralogy of fallot with absent pulmonary valve: surgical considerations and results. *Circulation* 47, 48: suppl. (III): III. 24, 1973.
34. Iibawi, M.N.; Idriss, F.S.; Muster, A.J. y cols.: Tetralogy of fallot with absent pulmonary valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 81: 906, 1981.
35. Dunnigan, A.; Oldham, H.N.; Benson, D.W.: Absent Pulmonary Valve Syndrome in infancy: Surgery Reconsidered. *Am. J. Cardiol.* 48: 117, 1981.
36. Hueb, W.A.; Mazzieri, R.; Oliveira, H.A.; Souza, J.M.; Palacios, E.; Oliveira, S.A.: Agenesia da valve pulmonar asociada a comunicacão interventricular. *Arq. Bras. Cardiol.* 36: 53, 1981.
37. Buendia, A.; Attie, F.; Orseyevitz y cols.: Congenital absence of pulmonary valve leaflets. *Br. Heart. J.* 50: 31, 1983.
38. Rao, B.; Anderson, R.; Edwards, J.E.: Anatomic Variations in the Tetralogy of Fallot. *Am. Heart. J.* 81: 361, 1971.
39. Kaul, M.; Arora, R.; Ram, S.: Uhl's anomaly with rudimentary pulmonary valve leaflets. A clinical, hemodynamic, angiographic and pathologic study. *Am. Heart. J.* 100: 673, 1980.
40. Franco Vázquez, J.S.; Riojas Dávila, U.; Angulo, H.O.; Pérez Trevino, C.: Ausencia congénita de la válvula pulmonar con hipoplasia del ventrículo derecho. Presentación de un caso. *Arch. Inst. Cardiol. Mex.* 39: 865, 1969.
41. Sridarmont, S.; Feldt, R.H.; Ritter, D.G.; Davis, G.D.; McGoon, D.C.; Edwards, J.E.: Double-outlet right ventricle associated with persistent common atrioventricular canal. *Circulation* 52: 933, 1975.
42. Chiemmong Koltip, P.; Replegle, R.L.; González-Lavin, L.; Arcilla, R.A.: Congenital absence of the pulmonary valve with atrial septal defect surgically corrected with aortic homograft. *Chest.* 62: 100, 1972.
43. Zajtschuk, R.; González-Lavin, L.; Replegle, R.L.: Pulmonary artery aneurysm associated with atrial septal defect and absent pulmonary valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65: 699, 1973.
44. Marin-García, J.; Roca, J.; Blieden, L.C.; Lucas, R.V. Jr.; Edwards, J.E.: Congenital absence of the pulmonary valve associated with tricuspid atresia and intact ventricular septum. *Chest.* 64: 658, 1973.
45. Quero Jimenez, M.; Maitre Azcarate, M.J.; Alvarez Mejicano, H.; Vázquez Martel, E.: Tricuspid atresias. An anatomical study of 17 cases. *Eur. J. Cardiol.* 3/4: 337, 1975.
46. Harris, B.C.; Shaver, J.A.; Kroetz, F.W.; Leonard, J.J.: Congenital pulmonary valvular insufficiency complicating tetralogy of Fallot. Intracardiac sound and pressure correlates. *Am. J. Cardiol.* 23: 864, 1969.
47. Pérez Trevino, C.; Walvi Droge, C.: Agenesia de las válvulas pulmonares. Presentación de 11 casos y revisión de literatura. *Arch. Inst. Cardiol. Méx.* 42: 33, 1972.

48. Cox, J.N.; de Seigneux, R.; Bolens, M.; Haenni, P.; Bopp, P.; Bruins, C.: Tricuspid atresia, hypoplastic right ventricle, intact ventricular septum and congenital absence of the pulmonary valve. *Helv. Paediatr. Acta* 30: 389, 1975.
49. Fontana, M.E.; Wooley, C.F.: The murmur of pulmonic regurgitation in tetralogy of Fallot with absent pulmonic valve. *Circulation* 64: 558, 1978.
50. Byrne, J.P.; Hawkins, J.A.; Battiste, C.E.; Khoury, G.H.: Palliative Procedures in Tetralogy of Fallot with Absent Pulmonary Valve: A new Approach. *Ann. Thorac. Surg.* 33: 499, 1982.
51. Arensman, F.W.; Francis, P.D.; Helmsworth, J.A.; Benzing III, G.; Schreiber, J.T.; Schwartz, D.C.; Kaplan, S.: Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonic valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 84: 430, 1982.
52. Weyman, A.E.; Dillon, J.C.; Feigenbaum, H.; Chang, S.: Pulmonary valve echo motion in pulmonary regurgitation. *Br. Heart. J.* 37: 1184, 1975.
53. Cheatham, J.P.; Latson, L.A.; Gutgesell, H.P.: Echocardiographic pulsed Doppler features of absent pulmonary valve syndrome in the neonate. *Am. J. Cardiol.* 49: 1773, 1982.
54. Segni, E.D.; Einzig, S.; Bass, J.L.; Edwards, J.: Congenital Absence of Pulmonary Valve Associated with Tetralogy of Fallot: Diagnosis by 2 - Dimensional Echocardiography. *Am. J. Cardiol.* 51: 1798, 1983.