

Whady A. Hueb,
Ricardo Mazzieri,
Haroldo A. Oliveira,
Januário M. Souza,
Eduardo Palácios,
Sérgio A. Oliveira

AGENESIA DA VALVA PULMONAR ASSOCIADA À COMUNICAÇÃO INTERVENTRICULAR

Os autores relatam um caso de agenesia da valva pulmonar, associada à comunicação interventricular, em paciente de 57 anos de idade operado com sucesso. Discutem a precocidade do aparecimento dos sintomas, o alto índice de morbidade e mortalidade na primeira infância, bem como as manobras semiológicas empregadas para o correto diagnóstico da doença. Abordam também a histopatologia e a embriogênese da má formação, o quadro clínico, os métodos complementares de investigação e o tratamento.

Agnesia da valva pulmonar é anomalia rara³. Na maioria das vezes está associada à tetralogia de Fallot e ocasionalmente à comunicação interventricular (CIV). Chevers⁴ em 1847 foi o primeiro a relatar um caso de agenesia da valva pulmonar associada à forame oval persistente e CIV encontrado na necropsia de uma criança de oito anos de idade. Desde então, foram descritos mais 11 casos de agenesia da valva pulmonar isolada e 136 casos associados a outras más formações⁵⁻⁸. As associações mais frequentes foram: tetralogia de Fallot, CIV, persistência do canal atrioventricular, comunicação interatrial, persistência do canal arterial e dupla via de saída do ventrículo direito.

Tendo em vista a raridade desse tipo de anomalia nessa faixa etária, ficamos motivados a apresentar este relato.

RELATO DE CASO

M.J.S. feminina, branca, 57 anos, natural de Minas Gerais, apresentava queixas de bronquite de repetição na infância e adolescência, tornando-se assintomática até 45 anos de idade, ocasião em que começou a apresentar dispnéia progressiva. Negativa dispnéia paroxística noturna, edema agudo de pulmão, doença reumática ou endocardite infecciosa. Durante exame radiológico ocasional foi diagnosticada alteração no formato do coração e vasos da base, sendo então internada em nosso serviço, em 5/9/79, para investigação clínica. Ao exame clínico, a paciente encontrava-se em bom estado geral, dispnéica e acianótica, o peso era 60 quilos, altura 1,60 cm, pressão arterial de 140x90

mm Hg nos 4 membros, FC=110 bpm e FR=30 lpm. O tórax, bem configurado, apresentava elasticidade e expansibilidade conservadas. A percussão e ausculta pulmonar não mostravam alterações importantes. O ictus era difuso, englobando 3.º, 4.º e 5.º EIE. Palpava-se frêmito sistólico na área pulmonar com irradiação para toda a borda esquerda do esterno e frêmito sistólico em áreas mitral e tricúspide. Ouvia-se sopro sistodiastólico pulmonar, com irradiação para área aórtica acessória e fúrcula esternal e sopro sistólico em faixa na área mitral. A 1.ª bulha era normofonética e a 2.ª bulha apresentava somente o componente aórtico, sendo constante a presença de 4.ª bulha; o ritmo cardíaco era regular. No abdome não se evidenciou visceromegalia e os membros inferiores não se apresentavam edemaciados.

Os exames bioquímicos não revelaram anormalidades, enquanto o ECG apresentava ritmo sinusal com FC de 100 bpm e SÂQRS a 100°. Existia distúrbio na condução do ramo direito do feixe de His e sobrecargas foram confirmadas pelo vectocardiograma (fig. 2). A telerradiografia do tórax revelou presença de circulação pulmonar aumentada +++/4, bem como aumento, ++/4 de átrio e ventrículo direitos. A artéria pulmonar apresentava-se com dilatação aneurismática (fig. 3).

O estudo hemodinâmico revelou hipertensão arterial sistêmica e hipertensão em ventrículo direito em níveis sistêmicos; presença de gradiente pressórico entre ventrículo direito e tronco pulmonar e aumento da pressão diastólica final de ventrículo esquerdo. A oximetria

Trabalho realizado no Serviço de Cirurgia Cardiovascular do Hospital da Beneficência Portuguesa de São Paulo (Diretor: Dr. Sérgio Almeida de Oliveira).

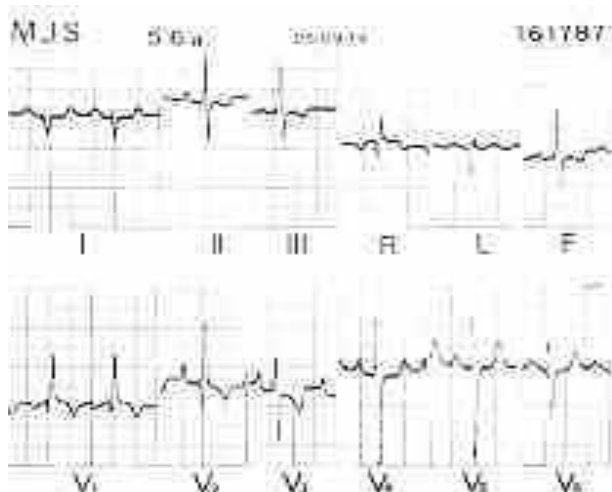


Fig.1 - O ECG pré-operatório mostra, caracteristicamente, sobrecargas de átrio e ventrículo direitos. Observam-se SÂQS a +100° e distúrbio na condução do ramo direito.

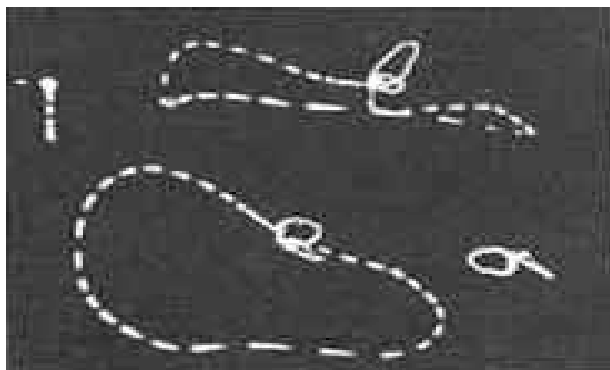


Fig. 2 - O VCG pré-operatório evidencia sobrecargas de átrio e ventrículo direitos. Nota-se alteração na alça de T.

assinalou aumento da saturação de O₂ em ventrículo direito (tab. 1). A cineangiocardiógrafia revelou passagem de contraste do ventrículo esquerdo para o direito, através da CIV, sendo que o ventrículo direito se apresentava globalmente hipertrófico. O septo interatrial estava íntegro. A arteriografia pulmonar mostrou dilatação aneurismática no tronco principal e ramo direito com refluxo de contraste para ventrículo direito. A aortografia demonstrava aorta bem posicionada com dilatação +/4 na porção ascendente com valva tricúspide, de boa mobilidade e competente. Cinecoronariografia: o estudo das artérias coronárias mostrou existirem quatro óstios separados, sendo dois no seio de Valsalva direito, originando a artéria do cone e coronária direita, e dois outros óstios no seio de Valsalva esquerdo originando isoladamente as artérias descendente anterior e circunflexa. Não foram observadas lesões obstrutivas nessas artérias (fig. 4).

Com diagnóstico presuntivo de CIV e insuficiência pulmonar, foi operada em 17/10/70, através de toracotomia

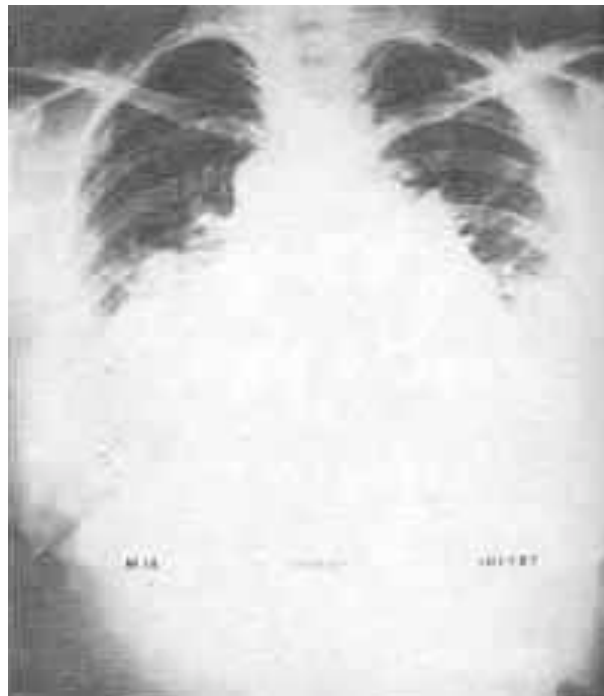


Fig. 3 - Telerradiografia do tórax pré-operatória. Há evidências de aumento importante da circulação pulmonar, bem como de átrio e ventrículo direitos. A artéria pulmonar apresenta-se com dilatação aneurismática.

TABELA I – dados referentes ao estudo hemodinâmico.

Locais	Pressões em mmHg			Oximetria	
	S	D1	D2	M	Sat. O2%
TP	58	18		37	76
VD	187	0	18		86
AD				18	64
VE	200	0	21		93
AO	200	92		138	94
VCS					70
VCI					69

ET = espessura torácica (22 cm); S = pressão sistólica; D1 = pressão diastólica final; D2 = pressão diastólica final; M = pressão média; TP = tronco pulmonar; VD = ventrículo direito; AD = átrio direito; VE = ventrículo esquerdo; Ao = aorta; VCS = veia cava superior; VCI = veia cava inferior.

mediana com secção longitudinal ao esterno. Aberto o pericárdio encontrou-se coração aumentado ++/4 com aumento de VD e AD ++/4; tronco pulmonar aneurismático (fig. 5) com anel pulmonar de + 26 mm de diâmetro; frêmito sistólico e diastólico na via de saída de VD. Foi estabelecida circulação extracorpórea (CEC) com canulação da aorta ascendente e de ambas as veias cavas; hemodiluição total com solução de Ringer-lactato e hipotermia sistêmica de 27°C e tempo de perfusão de 2h15'. O septo interatrial era íntegro, sendo feita, através da fossa oval, drenagem de átrio esquerdo por pequena incisão prévia. Parada cardíaca durando 1h17min por pinçamento da aorta ascendente. Foi feita cardioplegia por injeção intermitente de solução cardioplégica de St. Thomas a 4°C na aorta ascendente. Foi rea-

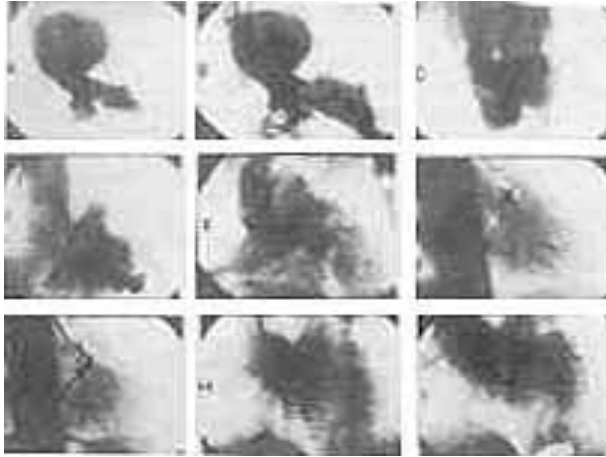


Fig. 4 - Em A, B e C, observam-se presença de comunicação interventricular e enchimento do tronco pulmonar aneurismático; em E, aorta ascendente. Em F, G, H e I, os óstios coronários dão origem isoladamente às artérias do cone, coronária direita, descendente anterior e circunflexa, respectivamente.

lizada ventriculotomia direita sobre o infundíbulo, estendendo-se através do anel pulmonar até o tronco da pulmonar. Não havia valva pulmonar, existindo tão-somente pontas de calcificação ao nível do anel. Foi presenciada CIV basal média (infracristal) com ± 8 mm de diâmetro, a qual foi fechada com placa de dacron e fixada com sutura de prolene⁵⁻⁰, sendo repassada com 5 pontos ancorados em almofada de teflon.



Fig. 5 - Fotografia operatória. Após a abertura do pericárdio observa-se dilatação do infundíbulo de VD e tronco pulmonar, com anel pulmonar (seta) de diâmetro reduzido.

Foi implantada bioprótese heteróloga (valva aórtica de porco) preservada em glutaraldeído (Carpentier-Edwards 27-A, fig. 6) no anel pulmonar primitivo e usada placa fusiforme de “dacron-woven” para ampliar o anel pulmonar, via de saída de VD e parte do tronco pulmonar. Despinçada a aorta e recuperados os batimentos cardíacos, ocorreu dissociação A-V, sendo colocado marca-passo externo com eletrodo epimiocárdio. Após reaquecimento, a CEC foi interrompida, mantendo a paciente boas condições hemodinâmicas.



Fig. 6 - Fotografia operatória mostrando a bioprótese já implantada ao nível do anel pulmonar e ampliação da via de saída de VD com placa de “dacron-woven”.

Uma biopsia compreendendo fragmentos da via de saída do VD, do anel e tronco pulmonar foi enviada para estudo histológico, observando-se tecido muscular cardíaco com hipertrofia de fibras e discreta fibrose intersticial com tecido subendocárdico, apresentando extenso foco de calcificação. Não havia evidências de cúspides pulmonares e o anel pulmonar apresentava-se de consistência pétrea, exibindo múltiplos focos de calcificações.

No pós-operatório imediato, ocorreram bloqueio atrioventricular total (BAVT) (fig. 7) e níveis elevados de uréia e creatinina. O distúrbio renal evoluiu bem, sem necessidade de outras intervenções. Embora tenha reassumido o ritmo sinusal ao final da primeira semana, foi implantado um marca-passo de demanda com bateria de lítio com eletrodo endocárdico unipolar.

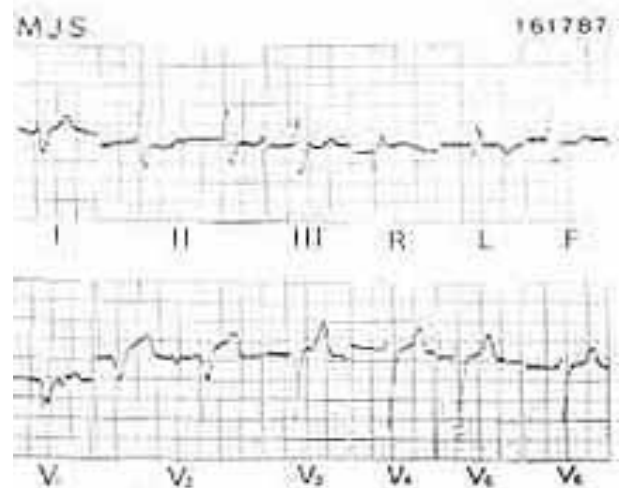


Fig. 7 - ECG pós-operatório imediato mostrando bloqueio atrioventricular total.

DISCUSSÃO

Agenesia das cúspides pulmonares é má formação extremamente rara quando isolada, tornando-se mais freqüente quando associada à tetralogia de Fallot e/ou CIV. Os casos documentados mostraram grande semelhança de si-

nais e sintomas, levando com isso ao diagnóstico diferencial com relativa facilidade como causa de insuficiência cardíaca no lactente ou na infância.

A seguir, analisaremos os diferentes aspectos (embriologia, patologia, clínica, exames subsidiários, tratamento e prognóstico) dessa entidade.

Embriologia - Acredita-se que a agenesia da valva pulmonar seja de natureza congênita. A raridade da lesão adquirida da valva pulmonar, assim como a ausência de sinais histológicos de inflamação ou de destruição tissular nos casos examinados^{9,10} e associação com outras má formações¹¹ reforçam a hipótese da origem congênita dessa anomalia.

As valvas sigmóideas pulmonar e aórtica resultam das “pregas endocárdicas” que se projetam para dentro das artérias pulmonar e aorta impulsionadas por fluxo sanguíneo durante as sístoles ventriculares esquerda e direita.

As cúspides valvares apresentam no seu estado inicial uma matriz de “geléia cardíaca” revestida de células endoteliais que, posteriormente, se diferenciam em tecido conjuntivo elástico. Posteriormente, tornam-se adelgadas assumindo a forma definitiva de “ninho de pombo”. Esse formato de “ninho de pombo” é originado em virtude do rebote de sangue incidente sobre elas durante o seu fechamento, ocasião em que as pressões dos ventrículos caem a zero. Salienta-se ainda que as estruturas valvares são de movimentos passivos, adquirindo vibrações unicamente pelos impulsos de sangue.

A ausência total das sigmóideas pulmonares raramente é má formação isolada e, com freqüência, apresenta diversos transtornos do desenvolvimento conseqüente ao retardo do desaparecimento do esporão do cone ventricular provocando com isto bloqueio no deslizamento troncoconal para a linha média.

A patogênese da agenesia das sigmóideas pulmonares tem a seguinte explicação: a separação entre o tronco e o cone ocorre no local de origem das valvas pulmonar e aorta¹². Nesse local, ao se unirem as cristas, ocorre expansão que origina as valvas sigmóideas posteriores da pulmonar e anteriores da aorta. As valvas ventral da pulmonar e dorsal da aorta provêm das proeminências endocárdicas¹². Os engrossamentos valvares intercalares não sofrem ação do desenvolvimento tronco conal e as alterações dos brotos primordiais da valva sigmóidea pulmonar determinam má formação na implantação ou então soldadura anormal, imperfuração, fenestração, etc.¹⁰. Pode ocorrer também ausência completa do tecido valvar ou presença de borda delgada de tecido promovendo, com isso, superfície irregular no anel levando ao aparecimento de valvas rudimentares.

O estudo histológico mostra tecido fibroso, tecido conjuntivo frouxo avascular, tecido conjuntivo mixomatoso com lacunas de fibras elásticas e tecido conjuntivo denso^{5,10,13}. A musculatura miocárdica aparece invariavelmente dilatada e hipertrofiada com fibrose intersticial. Em nosso caso foi encontrado extenso foco de calcificação na massa muscular de ventrículo direito e com

anel valvar apresentando consistência pétreo.

Patologia - O coração está freqüentemente dilatado às custas de dilatação do ventrículo direito e infundíbulo proeminente. O tronco pulmonar e ramos também se encontram dilatados. A artéria pulmonar, em grande número de casos, mostra-se dilatada e/ou aneurismática com anel valvar pulmonar, exibindo tecido valvular primitivo ou mesmo ausência deste⁵. O anel é geralmente estenótico e hipoplástico e é freqüentemente associado a infundíbulo estreito, longo e tortuoso.

A coexistência de dilatação aneurismática com síndrome de Marfan e agenesia da valva pulmonar associada a defeito do septo interventricular com aneurisma do seio de Valsalva foi relatado¹³ e, segundo esses autores, parece não haver relação entre o infundíbulo de ventrículo direito e dilatação da artéria pulmonar.

Lakier e col.¹⁴ salientam que, quando o infundíbulo é orientado para a direita, o ramo direito da artéria pulmonar se torna aneurismático. Quando está orientado para esquerda ou verticalizado, o ramo esquerdo se dilata, podendo entretanto comprometer os dois ramos.

A causa da dilatação aneurismática da artéria pulmonar não está totalmente elucidada. Pode resultar do aumento do volume de ventrículo direito pela incompetência pulmonar, “shunt” esquerda-direita ou direito-esquerdo através de defeito do septo interventricular. Sem dúvida, a estenose do anel pulmonar desempenha importante fator etiopatogênico dessa anomalia (dilatação pós-estenótica).

Childers e Mc Crea¹³, salientam que a doença é da própria parede da artéria pulmonar; acrescentam ainda que pode depender da degeneração mucóide com desintegração focal e destruição da lâmina elástica.

Soldaña¹⁵, entretanto, notou fragmentação idêntica na parede da artéria pulmonar de crianças normais de 25 dias a 3 anos. Na revisão feita por Osman e col.¹⁶ com 8 casos de agenesia valvar pulmonar associada a outras má formações, 3 tinham a parede da artéria pulmonar de aspecto normal.

A aorta mostra-se com freqüência dilatada e com arco aórtico à direita com ou sem aneurismas dos seios de Valsalva^{10,13-17}. Artéria coronária única foi encontrada de dois casos^{3,18}. No presente caso existiam quatro artérias coronárias.

As veias pulmonares podem drenar em átrio direito total ou parcialmente^{10,19} com ou sem canal arterial persistente.

Aspectos clínicos - Agenesia da valva pulmonar pode freqüentemente ser diagnosticada através da história clínica e dos dados de exame físico. Na maioria dos casos, logo após o nascimento, a criança apresenta severo sofrimento respiratório, o qual pode levá-la a óbito¹⁸ ou então evoluir com dispnéia constante e estacionária durante a primeira infância, podendo a partir de então regredir, permanecendo assintomática por longo período. Raramente ocorre cianose e quando existe aparece nos primeiros dias de vida⁵.

A angústia respiratória é provocada em parte pela obstrução brônquica causada pela

dilatação aneurismática da artéria pulmonar. As bronquites de repetição são quadros comuns na evolução destes pacientes²⁰. A descompensação cardíaca aparece precocemente e se desenvolve rapidamente podendo levar ao óbito¹⁹.

Exame físico - Sopro sistodiastólico granuloso em área pulmonar é característico e freqüente. A presença de comunicação interventricular dificulta a avaliação do grau e da importância do “shunt”. Nessas circunstâncias há moderada cianose, aumento da freqüência respiratória, respiração abdominal e retração costal bem visíveis na primeira infância.

Estalidos sistólicos, às vezes diastólicos são palpados na borda esternal esquerda^{5,10,21}. O sopro sistodiastólico é audível na borda esternal superior esquerda, irradiado para todo o precórdio, principalmente na linha para-esternal esquerda^{5,10,21}. O componente sistólico é originado pela estenose anular e o diastólico pela regurgitação pulmonar, diferentemente do sopro contínuo em “locomotiva” presente no canal arterial no qual não se evidenciam os dois componentes. A 2.^a bulha é única sendo audível somente o componente aórtico.

A insuficiência respiratória apresentada pelo paciente torna difícil o exame do abdome impedindo a palpação hepática; porém a hepatomegalia importante é notória na descompensação global do coração²⁰.

Aspectos eletrocardiográficos - É notável a uniformidade encontrada no EC. Há evidências de sobrecarga de ventrículo direito nas formas isoladas de agenesia da valva pulmonar. Quando existe comunicação esquerda-direita ou bidirecional, a sobrecarga é biventricular. Nos casos revistos por Osman¹⁶, todos apresentavam sobrecarga de ventrículo direito: seis casos com bloqueio de ramo direito incompleto. Os mesmos achados foram citados por Stoffer²² e Soulié²³. No caso relatado por Campeau³, houve bloqueio de ramo direito com sobrecarga biventricular. Bloqueio AV grau I foi relatado por Pouget²⁴, mas o ECG foi realizado em vigência de medicação digitálica. Em nosso caso, o achado de bloqueio incompleto de ramo com sobrecarga de ventrículo direito foi evidente. Não foi constatada sobrecarga de ventrículo esquerdo.

O vectocardiograma, via de regra, confirma os achados eletrocardiográficos.

Aspectos radiológicos - A telerradiografia mostra sistematicamente aumento moderado da silhueta cardíaca, principalmente às custas do ventrículo direito ou globalmente, em presença de defeito do septo interventricular. Dilatação da artéria pulmonar é achado de rotina. Em presença do arco aórtico orientado para direita, hiperinsuflação pulmonar e com deslocamento do coração para a esquerda, o aneurisma da artéria pulmonar pode ficar mascarado e não ser evidente^{5,25}. Em nosso caso, o arco aórtico estava normoposicionado, tornando-se nítida a dilatação do tronco pulmonar.

A dilatação aneurismática da artéria pulmonar pode estar localizada medialmente e esconder-se na silhueta mediastinal⁵. Pode confundir-se com tumorção mediastinal, porém, durante

o exame radioscópico, notam-se pulsações sincrônicas com os batimentos cardíacos. A vasculatura pulmonar é usualmente normal ainda que haja aumento da circulação pulmonar em presença de “shunts” esquerdo-direito^{5,16,25}.

Aspectos hemodinâmicos e angiocardiógráficos - Nos casos onde existe comunicação interventricular e obstrução na via de saída do ventrículo direito tipo estenose infundibular ou infundíbulo-valvar, evidenciam-se pressões sistêmicas em ventrículo direito com fluxo predominante direito-esquerdo. Quando não há resistência pulmonar importante ou obstrução à via de saída do ventrículo direito, o fluxo será esquerdo-direito e as pressões em câmaras direitas não estão elevadas significativamente. Em ambas as circunstâncias existe gradiente pressórico entre ventrículo direito e artéria pulmonar. Em nosso caso a câmara ventricular direita adquiriu pressões sistêmicas de 187 mm Hg e gradiente pressórico com a artéria pulmonar de 129 mm Hg.

A pressão diastólica da artéria é semelhante à pressão diastólica final de ventrículo direito. Isso é facilmente explicado pela regurgitação pulmonar para ventrículo direito.

Em algumas ocasiões há dificuldade de obtenção nas pressões da artéria pulmonar devido à turbulência de sangue e severa angústia respiratória do paciente. Nas formas isoladas de agenesia da valva pulmonar encontramos valorizada normais no ventrículo direito e na artéria pulmonar²⁶. Gradiente sistólico quando existe é ocasionado pelo aumento da velocidade do fluxo sanguíneo pelo anel e aumento do débito de ventrículo direito ocasionado pela regurgitação pulmonar.

A ventriculografia direita revela freqüentemente o local e o grau de constrição do anel pulmonar, a orientação do infundíbulo e a dilatação da artéria pulmonar e ramos. Folhetos valvares obviamente não são identificados. Raramente as rugosidades no anel, mimetizando folhetos embrionários são visualizados por esse método^{5,26}. O infundíbulo é freqüentemente dilatado. Fluxo esquerdo-direito ou direito-esquerdo é encontrado em função das pressões nas respectivas câmaras. O esvaziamento prolongado da câmara ventricular direita é freqüentemente observado, principalmente pelo refluxo pulmonar. A injeção de contraste na artéria pulmonar demonstrará dilatação aneurismática desta artéria ou então atresia em um dos ramos^{14,25}. A aorta está freqüentemente dilatada^{16,27} com arco aórtico à direita e hipoplásica^{13,28}. Compressão traqueal é vista sempre que a dilatação é importante²⁰.

Tratamento e prognóstico - o prognóstico da doença é sempre reservado e está ligado diretamente à compressão traqueobrônquica secundária e dilatação pulmonar²⁰. As complicações pulmonares habituais são as atelectasias e o enfisema, especialmente durante o curso de infecção pulmonar²³.

Há certo número de crianças que melhoram espontaneamente nos primeiros anos de vida⁵; essa melhora ocorre provavelmente pelos seguintes fatores: a) maturação da estrutura da árvore traqueobrônquica que se encontra ainda sem a cartilagem, fibra elástica e muscular dos anéis. Essas estruturas evoluem para melhor re-

sistência reconstituindo a parede, tornando-a firme para suportar compressões extrínsecas; b) a melhora das condições hemodinâmicas pós-natal deve-se à diminuição da resistência vascular (padrão fetal) e/ou relativo aumento da estenose do anel, hipertrofia do infundíbulo, resultando na diminuição da pressão pulmonar.

O tratamento dessa doença baseia-se fundamentalmente na correção cirúrgica do defeito septal ventricular, aneurismectomia da artéria pulmonar e implantação de prótese valvar.

A revisão da literatura permite aplicar a essa síndrome uma base anatômica precisa: comunicação interventricular abaixo do esporão de Wolf, anel pulmonar de pequeno diâmetro, ausência dos folhetos valvares, estreitamento do infundíbulo²⁷ e dilatação aneurismática da artéria pulmonar. O prognóstico é imprevisível e a morte pode ser precoce e súbita, podendo ocorrer longos períodos com ausência de sintomas.

SUMMARY

The authors report a case of absence of the pulmonary valve with a ventricular septal defect in a 57 year old woman who was successfully operated on. They discuss the early manifestation of the symptoms, the high morbidity and mortality rate in infancy and the semiologic manoeuvres to assess the correct nosological diagnosis. They also discuss the histogenesis, embryogenesis, clinical features, diagnostic procedures and surgical treatment.

REFERÊNCIAS

1. Venables, A. W. - Absence of the pulmonary valve with ventricular septal defect. *Br. Heart J.* 24: 293, 1962.
2. Onesti, S. J.; Hamed, H. S. - Absence of the pulmonary valve associated with ventricular septal defect. *Am. J. Cardiol.* 2: 496, 1958.
3. Campeau, L. A.; Ruble, P. E.; Cooksey, W. B. - Congenital absence of the pulmonary valve. *Circulation*, 15: 397, 1957.
4. Chevers, N. - Recherches sur les maladies de l'artère pulmonaire. *Arch. Gen. Méd.* 15: 488, 1847.
5. Moss, A. J.; Adams, F. H.; Emanouilides, G. C. - Heart disease in infants, children and adolescents. 2nd edition, The Williams & Wilkins Co, Baltimore, 1978.
6. Backer, W. P.; Kelwinson, L. L.; Turner, W. M.; Balunt, S. G. - Absence of the pulmonary valve associated with double anlet right ventricle. *Circulation*, 36: 452, 1967.
7. Bove, E. L.; Sheer, R. M.; Alley, R. M.; Mockneally, M. - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve and aneurysm of the pulmonary artery. Report of two cases presenting an obstructive lung disease. *J. Pediatr.* 81: 339, 1972.
8. Rose, J. S.; Levin, D. C.; Coadstein, S.; Laster, S. - Congenital absence of the pulmonary valve associated with congenital oplesia of the Thymus (Digeorge' s syndrome). *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 122: 97, 1974.
9. Anselmi, G.; Muñoz, S.; Espinovela, J.; Pérez Soto, J.; Villegos, M.; Monroy, G. - Agenesia de las válvulas sigmoideas pulmonares: presentación de dos casos y revisión de la literatura. *Arch. Inst. Cardiol. México*, 30: 409, 1960.
10. Campeau, L.; Gilbert, G.; Aercchide, N. - Absence of pulmonary valve: report of two cases associated with other congenital lesions- *Am. J. Cardiol.* 8: 113, 1961.
11. Zajtchuk, R.; Gonzales Lavin, L.; Repogle, R. L. - Pulmonary artery aneurysm associated with atrial septal defect and absent pulmonary valve. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 65: 609, 1973.
12. De la Cruz, M. V.; Da Rocha, P. - An ontogenic theory for the explanation of congenital malformations of the truncus and the conus. *Am. Heart J.* 51: 789, 1956-
13. Childers, R. W.; McCrea, P. C. - Absence of the pulmonary valve. A case occurring in the Marfan syndrome. *Circulation*, 29: 598, 1964.
14. Lakier, J. B.; Stanger, P.; Heymann, M. A.; Hoffman, J. I. E.; Rudolph, A. M. - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. *Circulation*, 50: 167, 1974.
15. Soldaña, M.; Arias Setella, J. - Studies on structure of pulmonary trunk. I. Normal changes in elastic configuration of human pulmonary trunk at different ages. *Circulation*, 27: 1086, 1963.
16. Osuran, M. A.; Meng, C. C. L.; Girdany, B. R. - Congenital absence of the pulmonary valve: A report of eight cases with review of the literature. *Am. J. Roentgenol. Radium. Ther. Nucl. Med.* 106: 58, 1969.
17. Miller, R. A.; Lev, M.; Paul, M. H. - Congenital absence of pulmonary valve: Clinical syndrome of tetralogy of Fallot with pulmonary regurgitation. *Circulation*, 26: 266, 1962.
18. D' Cruz, I. A.; Lendrum, B. L.; Novak, G. - Congenital absence of pulmonary valve. *Am. Heart. J.* 68: 728, 1964.
19. Emanouilides, G. C.; Thavopoulos, B.; Scassi, B.; Fishbein, M. - Agenesis of ductus arteriosus associated with the syndrome of Fallot and absent pulmonary valve. *Am. J. Cardiol.* 37: 403, 1976.
20. Kurlander, G. J. - Bronchial obstruction from aneurysm of the pulmonary artery associated with absence of the pulmonary valve. *J. Laucet.* 85: 129, 1965-
21. Elliot, L. P.; Shanklin, D. R.; Schciebler, G. L. - Congenital insufficiency of the pulmonary valve with a ventricular septal defect. *Dis. Chest.* 42: 534, 1962-
22. Stafford, E. G.; Nair, D. D.; McGoon, D. C.; Daniel son, G. K. - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Surgery considerations and results. *Circulation*, 24 (Suppl. III): 47, 1973.
23. Soulié, P.; Vernant, P.; Letoc, B. - Insuffisance pulmonaire congenital et communication interventriculaire. *Arch. Mal. Coeur.* 60: 127, 1967.
24. Pouget, J. M.; Kelly, G. E.; Pilz, C. G. - Congenital absence of pulmonic valve. Report of a case in a 73 years old man. *Am. J. Cardiol.* 19: 732, 1969.
25. Pernot, C.; Hoeffel, J. C.; Louis, J. P. - Radiological patterns of congenital absence of the pulmonary valve in infants. *Radiology*, 102: 619, 1972.
26. MackCartney, F. J.; Miller, G. A. H. - Congenital absence of the pulmonary valve. *Br. Heart J.* 32: 483, 1970.
27. Lavenne, F.; Tyberghein, J.; Bresseur, L.; Meersseman, F. - Complexe d' Eisenmenger avec insuffisance pulmonaire pour absence de valvules. *Acta Cardiol.* 9: 249, 1954.
28. Chiemmongkoltip, P.; Arcilia, R. A. - Congenital absence of the pulmonary valve with atrial septal defect surgically corrected with aortic homograft. *Chest*, 62: 200, 1972.