

Agenesia de Valva Pulmonar: Avaliação clínico-Cirúrgica de 32 Pacientes

Luiz N. P. Bustamante, Edmar Atik, Antonio A. B. Lopes, Miguel Barbero-Maciél, Munir Ebaid
São Paulo, SP

Objetivo - Estudar a evolução clínica e cirúrgica de 32 casos de agenesia de valva pulmonar e a sugestão do momento considerado ideal para a correção cirúrgica.

Métodos - Análise clínica, laboratorial e evolutiva de 32 lactentes, no 1º ano de vida, examinados no período 1980-93, com dados clínicos, considerando quadro hipóxico e/ou congestivo, seu caráter evolutivo em períodos prévios e posteriores à cirurgia corretiva, com realce aos exames complementares, como elementos eletrocardiográficos (sobrecarga de cavidades cardíacas), radiográficos (área cardíaca e trama vascular pulmonar) e ecocardiográficos (defeitos associados, gradientes de pressão e aspectos anatômicos das artérias pulmonares). O estudo hemodinâmico foi realizado em 15 pacientes.

Resultados - Cianose precoce em 84% dos casos e sopro sistólico em 90% facilitaram o diagnóstico, sendo que a tetrade de Fallot esteve presente em 30 pacientes. Quadros de insuficiência respiratória e cardíaca, de difícil controle motivaram a indicação cirúrgica. De 12 operados, seis óbitos ocorreram imediato ao ato cirúrgico e em crianças com idade inferior a um ano. Dos seis sobreviventes operados com idade entre 2 e 11 anos, três tiveram complicações importantes no pós-operatório. Ocorreram quatro óbitos clínicos precoces e 40% dos não operados estão em seguimento clínico trimestral.

Conclusão - O tratamento cirúrgico deve ser realizado a partir dos 2 anos, quando as vias respiratórias, mais rígidas, tornam-se menos vulneráveis à compressão das artérias pulmonares.

Palavras-chave: agenesia de valva pulmonar, tetrade de Fallot, insuficiência pulmonar.

Absent Pulmonary Valve. Clinical and Surgical Evaluation of 32 Patients

Purpose - To study the surgical and clinical evolution of 32 cases with absent pulmonary valve to propose the ideal period of time for surgical correction.

Methods - Clinical and laboratorial analysis were performed in 32 infants, under 12 months of age, between 1980 and 1993, in an evolutive character. From the clinical viewpoint, hypoxic and/or congestive features were considered in previous and late periods related to surgical repair. Laboratorial studies as ECG (cavities overload), chest X-ray (cardiac size and pulmonary vascular markings) and echocardiogram (associated defects, pressure gradients and anatomical aspects of pulmonary arteries) were also analyzed. Cardiac catheterization was performed in 15 patients.

Results - Early cyanosis in 84% of cases and "to and for" murmur in 90% of them facilitate clinical diagnosis in whom tetralogy of Fallot was associated in 30 patients. Refractory respiratory and cardiac insufficiency were responsible for operative indication in 12 patients, half of them, operated on under 12 months of age, died. Survival patients were repaired between two to 11 years old. Four deaths occurred early in life, before any surgical consideration and the 16 remaining patients will electively be considered for an opportune repair.

Conclusion - Conservative clinical treatment is indicated, waiting for a more rigid bronchial wall can support the pressure of the dilated pulmonary arteries. This way, surgical repair is postponed for at least two years of age.

Key-words: absent pulmonary valve, tetralogy of Fallot, pulmonary insufficiency

Arq Bras Cardiol, volume 64 (nº 5), 429-434, 1995

Agnesia de valva pulmonar (AVP) consiste na ausência ou hipodesenvolvimento de seus constituintes valvulares. Habitualmente este defeito encontra-se em

associação com tetrade de Fallot (TF), mas pode ocorrer de forma isolada ou, também, acompanhando outros tipos de malformação: comunicação interventricular (CIV), persistência de canal arterial (PCA), comunicação interatrial¹, transposição das grandes artérias (TGA)², dupla via de saída do ventrículo direito³, além de ramificações anormais da artéria pulmonar⁴⁻⁶. Segundo estudos de necropsia, a AVP foi encontrada de 3 a 6% em portadores de TF^{7,8}.

As conseqüências importantes deste defeito são: a

Instituto do Coração do Hospital das Clínicas - FMUSP
Correspondência: Luiz Bustamante - InCor
Av. Dr. Enéas C. Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
Recebido para publicação em 23/1 1/94
Aceito em 2/1/95

dilatação do ventrículo direito (VD) secundária ao refluxo de sangue ocasionada

pela insuficiência pulmonar; e a dilatação aneurismática do tronco e artérias pulmonares principais, após o estreitamento existente a nível do anel pulmonar, onde se observam apenas brotos embrionários ou rudimentos de tecido valvar.

Estas alterações acarretam geralmente sintomas clínicos precoces e graves, decorrentes de insuficiência cardíaca direita e/ou insuficiência respiratória pela compressão da árvore brônquica, consequência da exuberante dilatação do tronco e artérias pulmonares principais.

Este estudo tem por objetivo avaliar clínica e laboratorialmente 32 casos de AVP, mostrando as dificuldades de adaptação clínica dos pacientes na fase neonatal e primeiros anos de vida e discutir a oportunidade ideal da correção cirúrgica dos defeitos.

Métodos

Foram analisadas clínica e laboratorialmente 32 crianças portadoras de AVP, examinadas entre 1980-93, no INCOR e selecionadas as atendidas no hospital até a idade de um ano, excluindo-se aquelas cujo primeiro atendimento hospitalar ocorreu em idades superiores.

Entre os dados clínicos foram considerados: o sexo, o peso ao nascer e sua evolução, presença de cianose e de insuficiência cardíaca congestiva além da ocorrência de infecções pulmonares. No exame clínico do precórdio, deteve-se sobretudo na avaliação do sopro sistólico-diastólico característico e sua evolução.

A presença de sobrecargas atriais e ventriculares foram avaliadas no eletrocardiograma (ECG).

Na radiografia de tórax procurou-se analisar as alterações pulmonares pela evidência de áreas de atelectasia e enfisema pulmonar, o aspecto dos vasos e a variação do tamanho e forma da área cardíaca.

O ecocardiograma e o cateterismo cardíaco foram utilizados para confirmação do diagnóstico clínico, presença de defeitos associados, gradiente entre o VD e o tronco pulmonar e, quando possível, avaliação dos diâmetros do tronco e artérias pulmonares. Nos últimos anos, a realização do cateterismo esteve relacionada à proximidade da cirurgia, procurando se evitar a correção precoce dos defeitos.

Por fim, estudou-se a evolução pós-operatória imediata e tardia, relacionando-se as causas de óbito e a evolução dos sobreviventes.

Resultados

Dos 32 pacientes, 30 eram portadores de TF associada sendo que em um, a artéria pulmonar direita originava-se da aorta; em outro, a artéria pulmonar esquerda era ausente e o pulmão irrigava-se por circulação

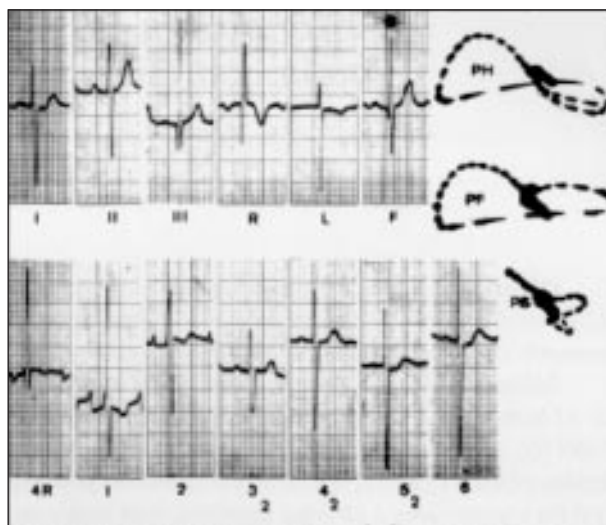


Fig. 1 - Acentuado grau de sobrecarga ventricular direita

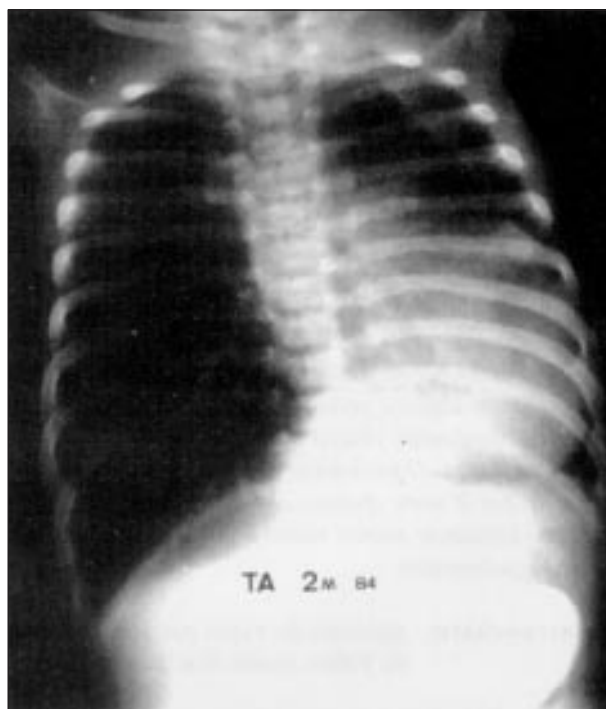


Fig. 2 - Enfisema do pulmão direito e deslocamento da imagem cardíaca para a esquerda.

colateral originária da aorta descendente com evidente hipofluxo pulmonar, e um terceiro, concomitância de PCA de grande diâmetro. Nos dois restantes havia, como defeito associado, a CIV em um e, no outro, a PCA.

A idade, no seu primeiro atendimento hospitalar, variou de um dia a um ano de vida. Em 16 (50%) crianças, a cardiopatia foi detectada no 1º dia de vida; no 1º mês em 23 (75%). Apenas em 25% dos pacientes o primeiro atendimento cardiológico ocorreu entre um mês e um ano de idade. Em duas crianças, nascidas com AVP, o diagnóstico da cardiopatia foi feito através do ecocardiograma fetal.



Fig. 3 - Artérias pulmonares dilatadas e área cardíaca com aumento moderado, em criança de 10 anos de idade.

Tabela I - Correlação dos elementos hemodinâmicos e ecocardiográficos de 15 pacientes						
Caso	DILAP mmHg	VD mmHg	VD/TP mmHg	VE %	SaO ₂ VD/TP	ECO
1	APE	65/5/9	31	68/5/12	96	-
2	APE	80/0/10	55	80/0/15	79	-
3	APE e D	80/0/3	48	80/0/8	92	-
4	APD	68/5/5	51	58/6/6	-	-
5	APED e E	73/0/13	10	-	-	-
6	APED e E	93/-8/22	40	-	-	-
7	APED e E	111/0/4	87	95/-7/25	97	81
8	APD	68/5/5	51	58/6/6	-	-
9	APD	58/-6/5	16	55/-8/9	-	-
10	APD	80/0/2	62	80/5/12	87	78
11	APD	74/0/11	44	70/0/6	-	60
12	APD	110/0/5	83	110/0/2	90	-
13	APD	70/-2/8	36	63/-2/9	99	32
14	APE	106/-4/3	62	98/-3/6	81	-
15	APE	65/6/11	32	81/7/13	-	38
15	APD e E	118/0/16	64	114/0/9	99	-

DILAP - dilatação da artéria pulmonar; VD - ventrículo direito; VE - ventrículo esquerdo; TP - tronco da artéria pulmonar; APD - artéria pulmonar direita; APE - artéria pulmonar esquerda

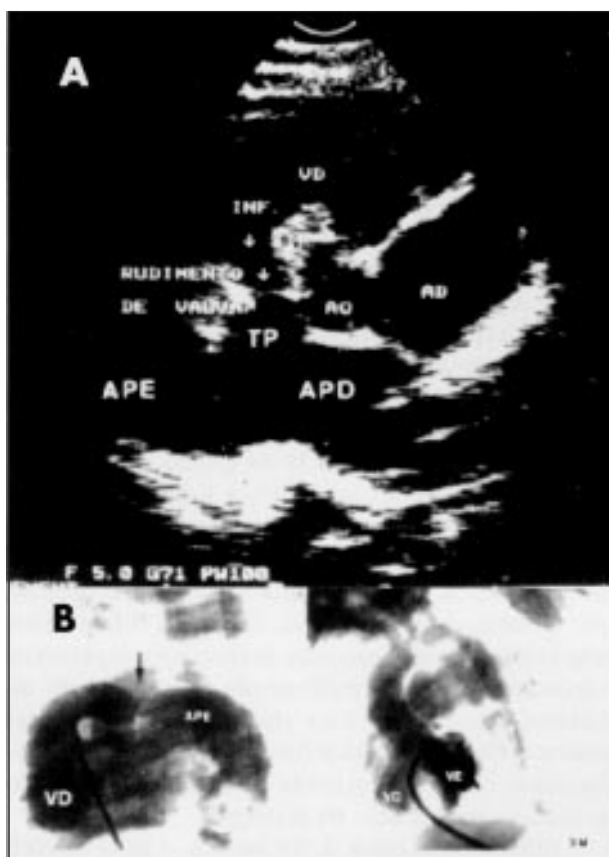


Fig. 4 - A) Setas indicam rudimentos de valva seguido de tronco e artérias pulmonares dilatadas; B) angiografia: infundíbulo alongado e largo, constrição no anel e artéria pulmonar dilatada. VD- ventrículo direito; inf- infundíbulo; Ao- aorta; AD- átrio direito; TP- tronco pulmonar; APD- artéria pulmonar direita; APE- artéria pulmonar esquerda.

O peso de nascimento de 28 crianças variou de 2400 a 4500g (média=3300g). Houve predomínio do sexo feminino, numa proporção de 1,6:1,0.

Na avaliação clínica, a cianose esteve presente no 1º dia de vida em 28 (88%) crianças, mas sua persistência só foi constatada em 14 (44%). A taquipnéia foi sinal freqüente (68%) no 1º dia de vida, tanto como expressão de insuficiência cardíaca como de desconforto respiratório pela compressão das vias aéreas. Condição que pôde ser estabilizada com o passar dos primeiros dias, mas para 50% persistiu o desconforto respiratório.

Em 18 (56%) ocorreram quadros de broncopneumonia de forma precoce e repetitiva. Crianças com maior sobrevivência chegaram a apresentar até 12 internações hospitalares por processos infecciosos pulmonares. Mesmo após a fase de estruturação mais rígida das vias respiratórias, houve repetição dos quadros de broncopneumonia, até que por volta dos seis anos de idade elas se tornaram raras.

Na época de apresentação no hospital, praticamente em todas foi detectado sopro cardíaco, considerado apenas sistólico em 4 crianças, sendo que em duas delas ficou depois evidente a fase diastólica. Em 30 (94%) foi auscultado sopro sistólico-diastólico. O sopro, de intensidade de 3+ (em 6), foi mais audível na borda esternal esquerda alta, com irradiação para todo precórdio, por vezes ao dorso, dificultando a ausculta das bulhas. Em 16 (50%) pacientes houve manifestação de insuficiência cardíaca precoce e persistente, exteriorizada por taquidispnéia, taquicardia e hepatomegalia.

O ECG de 30 pacientes mostrou variação do eixo elétrico no plano frontal de +90 a -160º; a média foi de +150. A presença de sobrecarga atrial direita foi variável, mas em todos havia sinais de importante sobrecarga ventricular direita (fig. 1).

A radiografia de tórax foi realizada em todos e, na maioria, de forma repetitiva. Em 23 pacientes, demonstrou

áreas de hiperinsuflação e, em 10, áreas de atelectasia (fig. 2). O aumento da área cardíaca foi considerado moderado ou grande em todos os pacientes e o deslocamento de sua posição normal esteve relacionado ao grau de enfisema ou atelectasia. Os achados radiológicos incluem a preponderância ou dilatação aneurismática da artéria pulmonar direita em 9 crianças, da artéria pulmonar esquerda em 7 e de ambos em 11 (fig. 3). Área cardíaca aumentada e trama vascular pulmonar diminuída foram encontradas em 3.

O cateterismo cardíaco realizado em 15 pacientes (tab. I) evidenciou pressões sistêmicas em VD em 8 e ligeiramente supra-sistêmicas em 5 pacientes, todos com gradiente de pressão ao nível do anel pulmonar que variou de 10 a 87mmHg (média=51mmHg). Esses gradientes foram concordantes com os encontrados pela ecocardiografia. A angiografia evidenciou dilatação do tronco pulmonar e das artérias pulmonares na proporção: predomínio da artéria pulmonar direita em 7, da esquerda em 4 e ambos em 4 (fig. 4).

Das 32 crianças, 12 (38%) foram operadas, sendo empregadas variantes técnicas de acordo com diferentes épocas^{11,16,19-23}. Em todas, foi fechada a CIV, exceto em uma no qual se adotou a conduta isolada de troca da artéria pulmonar direita por tubo de gorotex. Em um paciente, o canal arterial associado foi seccionado e suturado. Em relação ao tratamento da via de saída do VD realizaram-se ampliação em 7, colocação de uma válvula monocúspide em 5, de duas válvulas em 1, tubo valvado em 2 e prótese biológica em 1. Quanto à árvore pulmonar dilatada realizaram-se 2 substituições da artéria pulmonar direita por tubo de gorotex em uma cirurgia de tração do tronco pulmonar que foi suturado na parede anterior do tórax. Nos últimos casos houve uniformização para a técnica de fechamento da CIV, ampliação da via de saída do VD, colocação de válvula monocúspide, atuando-se também na redução dos diâmetros alargados das artérias **pulmonares**.

Dos 12 pacientes operados, ocorreram seis óbitos, todos com idade inferior a um ano: 5 em período imediato ao ato cirúrgico e 1 no 6º mês de evolução pós-operatória por morte súbita. As causas relacionadas ao óbito cirúrgico precoce foram: 2 por baixo débito ao sair de perfusão, 2 por complicações pulmonares e 1 por sangramento difuso.

Das seis crianças que sobreviveram à cirurgia, apenas 1 tinha menos de 2 anos de idade e as outras tinham, na época da cirurgia, de 4 a 11 anos, sendo que apenas 3 delas evoluíram no pós-operatório sem complicações.

Em 4 pacientes, com idade inferior a 6 meses, ocorreu óbito clínico decorrente de insuficiência cardíaca e de acentuados problemas pulmonares.

Dos 22 (68%) sobreviventes, 19 estão sendo acompanhados, incluindo as 6 submetidas à correção operatória. Dentre as operadas, a evolução tem sido boa com manutenção de estado hemodinâmico usualmente visto em pacientes operados de TF, em classe funcional I,

discreta a moderada insuficiência pulmonar, bloqueio de ramo direito no ECG e redução de área cardíaca no estudo radiológico. Na ecocardiografia pós-operatória, gradientes de pressão entre o VD e a artéria pulmonar de até 32mmHg foram detectados. Os outros 13 pacientes aguardam eletivamente a correção operatória.

Discussão

A AVP apresenta-se com ligeiro predomínio do sexo feminino, chamando atenção ao nascimento, o peso adequado e a presença de cianose. Passados os primeiros dias de vida observam-se nesses pacientes dois tipos de evolução: no primeiro, que é o mais encontrado, a cianose desaparece e a criança tem uma evolução estável e, no outro, em que a cianose persiste acompanhada de acentuado desconforto respiratório e insuficiência cardíaca congestiva⁹⁹⁻².

O anel pulmonar estreito, mesmo com presença de rudimentos de tecido valvar, promove regurgitação de sangue do tronco pulmonar, responsável pela dilatação do VD, do próprio tronco e das artérias pulmonares. A traquéia e os brônquios principais adquirem seu amadurecimento com estruturação e rigidez dos anéis cartilaginosos por volta dos 18 meses de idade. Assim, nesse período etário as crianças portadoras de AVP são mais suscetíveis à compressão das vias respiratórias principais pelas artérias pulmonares dilatadas, expressando daí, com maior intensidade, a gravidade da malformação, e motivando a escolha dessa faixa etária para o nosso trabalho¹³.

A AVP apresenta ausculta usualmente típica, caracterizada pelo sopro sistólico-diastólico, tipo movimento do serrote, com as duas fases iguais, podendo a fase sistólica ser de maior expressão auscultatória. A detecção de fase diastólica de maior intensidade esteve relacionada com a gravidade do quadro clínico, principalmente na fase neonatal. Talvez justifique o fato de que menor restrição do anel pulmonar promova maior grau de insuficiência pulmonar, numa época da vida em que a resistência pulmonar ainda é elevada. Nas crianças que ultrapassaram essa faixa etária, as dificuldades respiratórias e os processos infecciosos repetitivos ocasionam um tórax malformado, com aumento do diâmetro ântero-posterior e abaulamento paraesternal esquerdo. Geralmente existe frêmito sistólico ou sistólico-diastólico, impulsões em borda esternal esquerda e sulco na linha de implantação do diafragma.

Diferente dos casos de TF isolada, o ECG da AVP mostra aumento na orientação do eixo elétrico para a direita bem como dos potenciais elétricos, decorrente da grande dilatação do VD¹⁴.

A contribuição do estudo radiológico nesta malformação é inestimável. Em lactentes, embora seja evidente o aumento das câmaras cardíacas direitas, não há, nos primeiros meses, forma cardíaca característica. Em casos menos severos, a imagem radiológica lembra a da TF,

mas com aumento discreto a moderado das artérias pulmonares nas regiões hilares. Nos casos mais graves, a área cardíaca é aumentada, em grau moderado a acentuado, mostrando forma arredondada, com deslocamento para direita ou esquerda, de acordo com as áreas de atelectasia e/ou hiperinsuflação^{15,16}.

O aumento da área cardíaca é progressivo e adquire forma peculiar com ponta elevada. Existem imagens hilares, algumas vezes de duplo contorno, outras como dois apêndices, que correspondem às artérias pulmonares dilaceradas.

O ecocardiograma bidimensional, revela a anatomia da TF com VD dilatado, as condições do anel e das válvulas rudimentares, a aneurismática dilatação do tronco e das artérias pulmonares direita e esquerda¹⁷. O Doppler demonstra o fluxo anterógrado e retrógrado, através do anel pulmonar estenótico e insuficiente. Note-se que não foi encontrado, nos 32 casos, uma relação direta entre o diâmetro do anel pulmonar, o gradiente entre VD-TP e a gravidade do quadro clínico. Todavia, naqueles que realizavam ecocardiogramas seriados, ficou evidente que os pacientes que apresentaram melhor evolução clínica, o gradiente entre o VD-TP mostrou-se progressivamente maior que em medidas anteriores.

Chama atenção o fato de o diagnóstico de AVP com grande alteração vascular pulmonar ter sido realizado em duas crianças através do eco fetal. Uma das crianças apresentou parada cardiorrespiratória logo ao nascer, sendo devidamente reanimada e evoluindo com dificuldades respiratórias até os 6 meses, quando faleceu¹⁸.

O cateterismo cardíaco além da caracterização anatômica é útil para o devido plano cirúrgico para redução das dilatações arteriais. Por isso, esse estudo é sempre considerado apesar dos vários elementos ecocardiográficos concordantes, principalmente os relacionados ao gradiente de pressão entre VD-TP. Em nenhum dos casos houve ocorrência de hiperresistência pulmonar, mostrando que a dilatação limitada ao tronco e artérias pulmonares decorre da regurgitação de sangue para o VD e o conseqüente aumento de débito ventricular^{13,14,19}.

O prognóstico das crianças com esta síndrome está relacionado à extensão e intensidade da obstrução traqueobrônquica, secundária à dilatação das artérias pulmonares. Naquelas com evolução clínica grave, a fase neonatal é complicada, necessitando internação precoce com sinais evidentes de insuficiência cardíaca direita e dificuldades respiratórias por processos de atelectasia, enfisema e broncopneumonia. Ademais, observa-se nessas crianças área cardíaca aumentada, potenciais elétricos

exagerados de VD no ECG e gradiente medido entre VD-TP não muito acentuado. Na fase inicial de nossa experiência, esses pacientes eram encaminhados à cirurgia nessas condições clínicas precárias responsáveis pelo óbito. Ainda nessa época, procurando-se evitar deterioração clínica mais acentuada, outros neonatos com quadro clínico mais estável também foram operados precocemente. Nestes, o óbito se relacionou às dificuldades pós operatórias de controle ventilatório.

Ultimamente, face a esses resultados, o neonato tem sido manuseado através de medidas que visam postergação da cirurgia. A criança é colocada em decúbito ventral com a cabeça elevada, a fim de se reduzir a compressão das vias respiratórias, estruturas posteriores às artérias pulmonares, evitando-se assim sua compressão. Fisioterapia pulmonar constante e tratamento precoce com derivados de penicilina nas evidências de infecção pulmonar²⁰, constituem-se em outras medidas para a preservação da perviabilidade brônquica.

Ultrapassados os primeiros 18 meses, com gradativa melhora clínica e redução dos quadros broncopneumônicos, ainda que seja notado hipodesenvolvimento físico, a indicação operatória torna-se mais promissora. A melhora clínica é atribuída a vários fatores: maturação da árvore traqueobrônquica que se torna de maior diâmetro e mais rígida, com maior passagem de ar e mais resistente às forças de compressão das artérias pulmonares dilatadas; a acentuação do gradiente transvalvar, pelo crescimento da criança, reduz a pressão na árvore arterial pulmonar e com isso diminui a distensão das artérias¹². Favorece essa conduta o fato de que crianças maiores de dois anos têm sido controladas clinicamente e operadas sem maiores intercorrências e com baixo risco cirúrgico. Atualmente a técnica de correção cirúrgica implica na colocação de válvula monocúspide e tem sido observado nos operados a manutenção de sopro sistólico importante 11 e ainda, algumas crianças mostram-se suscetíveis a quadros de broncopneumonia. Todavia, é notável a melhor tolerância aos exercícios físicos adquirida pelos operados com o passar dos meses.

Concluindo, admite-se que a severidade das manifestações pulmonares precoces seja a responsável pelo prognóstico clínico e cirúrgico dessa anomalia. Lactentes abaixo de um ano de idade que evoluíram a óbito clínico ou cirúrgico apresentavam quadros de descompensação cardíaca e/ou pulmonar, muito graves, suscitando daí as críticas quanto à intervenção precoce e à preferência para correção em crianças maiores, após tratamento clínico bem conduzido.

Referências

1. Alpert BS, Moore HV - Absent pulmonary valve with atrial septal defect and patent ductus arteriosus. *Pediatr Cardiol* 1985; 6: 107-12.
2. Baker WP, Kelminson LL, Turner WM, Blount SG - Absence of pulmonic valve associated with double outlet right ventricle. *Circulation* 1967; 36: 452-5.
3. Ovseyevitz J, Attie F, Buendia A - Congenital absence of the pulmonary valve leaflets associated with complete transposition of the great arteries. *Int J Cardiol* 1982; 1: 263-71.
4. Calder AL, Brandt PW, Barrat-Boyes BG, Neutz 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: 106-16.

5. Presbitero R, Pedreni E, Orzan F et al - Absent pulmonary valve syndrome with associated anomalies of the pulmonary blood supply. *Int J Cardiol* 1984; 6: 587-98.
6. Milanese O, Talenti E, Pellegrino PA, Thiene G - Abnormal pulmonary artery branching in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Int J Cardiol* 1984; 6: 375-80.
7. Lev M, Eckner FAO - Pathologic anatomy of tetralogy of Fallot and variations. *Dis Chest* 1964; 45: 251-61.
8. Nagao GI, Daoud GI, McAdams, Schwartz DC, Kaplan S - Cardiovascular anomalies associated with tetralogy of Fallot. *Am J Cardiol* 1967; 20: 206-15.
9. Fischer D, Neches W, Beerman L - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: analysis of 17 patients. *Am J Cardiol* 1984; 53: 1433-7.
10. Ilbawi M, Idriss F, Muster A, Wessel H, Paul M, DeLeon S - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1981; 81: 906-15.
11. Mavroudis C, Turley K, Stanger P, Ebert P - Surgical management of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *J Cardiovasc Surg*. 1983; 24: 603-8.
12. Waterson KG, Malm TK, Karl TR, Mee RBB - Absent pulmonary valve syndrome: Operation in infants with airway obstruction. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1116-19.
13. Lakier JR, Stanger P, Heymann MA, Hoffman JE, Rudolph AM - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: natural history and hemodynamic considerations. *Circulation* 1974; 50:167-75.
14. Buendia A, Attie F, Ovseyevitz J et al - Richheimer R. Congenital absence of pulmonary valve leaflets. *Br Heart* 1983; 50: 31-40.
15. Rabinovitch M, Grady S, David I - Compression of intrapulmonary bronchi by abnormally branching pulmonary arteries associated with absent pulmonary valves. *Am J Cardiol* 1982; 50: 804-12.
16. Litwin SB, Rosenthal A, Fellows K - Surgical management of young infants with tetralogy of Fallot, absence of the pulmonary valve and respiratory distress. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 65: 552-8.
17. Albuquerque AMT, Ortiz J, Moraes AV et al - Cross-sectional echocardiographic features of absent pulmonary valve. Report of two cases. *Int J Cardiol* 1984; 5: 15-61.
18. Callan NA, Kan JS - Prenatal diagnosis of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Am J Perinatol* 1991; 8:15-17.
19. Pinsky WW, Nihill Mr, Mullins CE, Harrison G, McNamara DG - The absent pulmonary valve syndrome. Considerations of management. *Circulation* 1978; 57: 159-62.
20. Arensman FW, Francis PD, Helmsworth JA et al - Early medical and surgical intervention for tetralogy of Fallot with absence of pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 84: 430-6.
21. Byrne JP, Hawkins JA, Battiste CE, Khoury GH - Palliative procedures in tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 33: 499-502.
22. Stafford EG, Mair DD, McGoan DC, Danielson GK - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. Surgical considerations and results. *Circulation* 1973; 47, 48(suppl 3): 24-30.
23. McCaughan B, Danielson G, Driscoll D, McGoan D - Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: Early and late results of surgical treatment. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1985; 89: 280-7.
24. Snir E, Leval MR, Ellison MJ, Stark J - Current surgical technique to repair Fallot's tetralogy with absent pulmonary valve syndrome. *Ann Thorac Surg* 1991; 51: 979-82.
25. Reginato E, Luisi VS, Macri R, Eufrate S - The syndrome of congenital absence of the pulmonary valve: pathological, clinical and surgical considerations. *Thorac Cardiovasc Surg* 1982; 30: 159-62.