

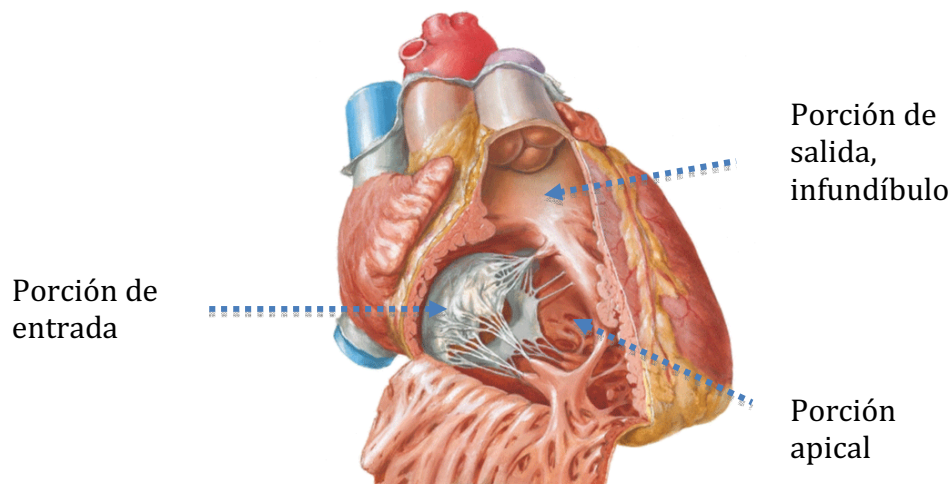
## HIPOPLASIA DEL VENTRÍCULO DERECHO

S. Marcos-Alonso.  
Unidad Médico-Quirúrgica de Cardiopatías Congénitas. CHUAC.

---

La hipoplasia ventricular abarca un espectro de enfermedades que derivan del hipodesarrollo de uno o más segmentos de la cavidad ventricular. El ventrículo derecho posee tres regiones diferenciadas: porción de entrada, porción apical y porción de salida o infundibular (ver figura 1).

Figura 1. Adaptado de Netter.



Las cardiopatías congénitas que se caracterizan por presentar distintos grados de hipoplasia de ventrículo derecho son:

- Atresia pulmonar con septo íntegro.
- Atresia tricuspídea.

En el presente capítulo se repasan los aspectos más importantes de la atresia pulmonar con septo íntegro prestando especial atención al estudio ecocardiográfico.

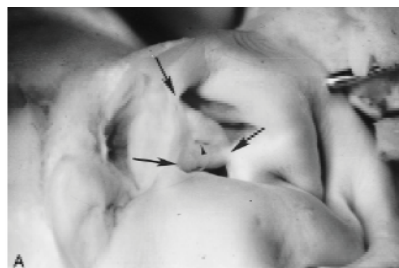
---

### DEFINICIÓN

Se define como atresia pulmonar con septo íntegro (APSI) la imperforación de la válvula pulmonar sin defectos en el tabique interventricular (Ver figura 2). De esta forma no existirá comunicación al menos funcional, entre el ventrículo derecho y la válvula pulmonar.

Esta anomalía se acompaña de un conjunto de malformaciones que afectan, entre otros, a la circulación coronaria, la válvula tricúspide y el ventrículo derecho.

Figura 2. Válvula pulmonar displásica e imperforada. Extraído de Choi y cols<sup>1</sup>.



## INCIDENCIA Y PREVALENCIA

La APSI se considera una alteración rara, la cual representa entre el 0.7 y el 3% de las cardiopatías congénitas<sup>2</sup>. No obstante, es una de las cardiopatías cianóticas más frecuentes en el neonato. Dependiendo de las series su incidencia es 4-8/100.000<sup>3</sup>.

## DESCRIPCIÓN MORFOLÓGICA

La APSI incluye un amplio espectro de malformaciones asociadas<sup>6</sup> (ver tabla 1). En la mayoría de los pacientes afectados el corazón está normalmente posicionado en el mediastino, en situs solitus, con concordancia segmentaria normal y arco aórtico izquierdo. Sin embargo, se han descrito algunos casos de APSI con doble discordancia presentado en algunos casos dextrocardia<sup>4</sup>. El defecto asociado más característico es la displasia de la válvula tricúspide que vendrá marcada en su mayor parte por el grado de desarrollo del ventrículo derecho. Así, Choi y colaboradores<sup>1</sup> caracterizan la válvula tricúspide en función del tamaño de ventrículo derecho: a) ventrículo derecho hipoplásico/pequeño = válvula tricúspide con engrosamiento de velos, anillo valvular pequeño, aparato subvalvular restrictivo con cuerdas cortas; b) ventrículo derecho dilatado = válvula tricúspide displásica, descendida (tipo anomalía de Ebstein); y, c) ventrículo derecho de tamaño intermedio = displasia leve de la válvula tricúspide.

Por otro lado, la aurícula derecha suele estar dilatada y suele haber una comunicación interauricular amplia. Si la presión del VD es muy alta se produce un abombamiento del septo interventricular de derecha a izquierda que en ocasiones puede condicionar una obstrucción subaórtica causando hipertrofia del VI. Las arterias pulmonares en la mayoría de los casos son confluentes y se rellenarán inicialmente a través del ductus arterioso<sup>4</sup>.

**Tabla 1. Anomalías asociadas a la APSI. VD: Ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo; SIV: septo interventricular; CIV: comunicación interventricular; ASD: arteria subclavia derecha; ARD: arteria coronaria derecha. Adaptado de Daubeney y cols<sup>6</sup>.**

Anomalía	Frecuencia de asociación
Anomalía de Ebstein	9,8%
Hipoplasia de arterias pulmonares (< 3mm)	8,7%
Alteración del tracto de salida de VD e VI:	8,2%
- Hipertrofia septal severa	2,2%
- Válvula aórtica bicúspide	1,6%
- Válvula mitral displásica	0,5%
- Hipertrofia concéntrica del VI	0,5%
- Alteración de la compactación del SIV	0,5%
-Válvula tricuspídea aneurismática prolapsando sobre el tracto salida de VD	0,5%
- Válvula aórtica unicúspide	0,5%
- Estenosis supra valvular aórtica	0,5%
Mínima CIV	6,5%
Vena cava superior izquierda	2,7%
Arco ártico derecho	1,6%
Colaterales aorto-pulmonares	1,6%
Origen anómalo de ASD	1,1%
Origen anómalo de ACD	1,1%
Estenosis de las venas pulmonares izquierdas	0,5%

## Patología de las arterias coronarias

En la mayoría de los pacientes con APSI las arterias coronarias tienen un origen, recorrido epicárdico y características histológicas normales. No obstante, en otro grupo de pacientes se ha descrito una gran variabilidad de alteraciones coronarias cuya relevancia radica en las complicaciones que añaden al tratamiento<sup>4</sup>:

- Sinusoides coronarios: son pequeñas lagunas que comunican la cámara ventricular con el miocardio sin llegar a contactar con las coronarias. Éstos involucionan al descomprimir el ventrículo, es decir, cuando se perfora la válvula pulmonar y/o se amplía el tracto de salida del VD.
- Estenosis, interrupciones y oclusiones en alguna zona de su recorrido debido a la hiperplasia intimal de las células musculares, el engrosamiento de la capa media que en ocasiones se sustituye por tejido fibrocelular el cual contiene bandas desorganizadas de elastina que ocasionan estenosis severas u oclusión total de la luz del vaso. Estas alteraciones han sido observadas únicamente en pacientes con conexiones ventrículo-coronarias en el contexto de ventrículos muy pequeños (sin componente apical ni infundibular) y con altas presiones intraventriculares.
- Conexiones ventrículo-coronarias a través de las cuáles y de manera retrógrada se perfunde el ventrículo. De ahí que en estos casos la descompresión del ventrículo pueda ocasionar una isquemia miocárdica severa. En los casos en los que existen conexiones ventrículo-coronarias puede observarse fibroelastosis endocárdica que suele ser leve y parcheada.

Algunos autores<sup>7</sup> han establecido los siguientes criterios para definir la circulación coronaria dependiente de VD: 1. Presencia de fístula coronario-cameral con obstrucción angiográfica severa de al menos 2 arterias coronarias principales (arteria coronaria derecha, arteria coronaria izquierda, descendente anterior, circunfleja y descendente posterior), 2. Atresia aortocoronaria completa, o, 3. Circulación del VI dependiente del VD con riesgo de isquemia (arteria coronaria única, deterioro clínico con alteración del ECG).

El miocardio también puede presentar cambios incluyendo la alteración de la compactación o de la disposición de sus fibras musculares y/o la fibroelastosis endocárdica<sup>4</sup>.

## FISIOPATOLOGÍA

Como consecuencia de la imperforación de la válvula pulmonar se deben establecer cortocircuitos a distintos niveles para conseguir la oxigenación, al menos parcial, de la sangre venosa. La sangre venosa a través de las cavas drena en la aurícula derecha, de ahí pasa al ventrículo derecho que se encuentra con una válvula pulmonar atrésica o ausente por lo que vuelve a la aurícula derecha para dirigirse a la aurícula izquierda a través del foramen oval y de ahí pasa al ventrículo izquierdo para salir a la circulación sistémica a través de la aorta. La persistencia de ductus arterioso permitirá que parte de la sangre pase al tronco pulmonar y se oxigene ya que de otra forma sería casi imposible. También se ha descrito la presencia de colaterales aorto-pulmonares a través de las cuales parte de la sangre desoxigenada llega al pulmón.

Como se ha descrito anteriormente, algunos pacientes afectados de APSI pueden tener alteraciones de las arterias coronarias. La presencia de conexiones ventrículo-camerales hace que parte de la circulación coronaria dependa del flujo retrógrado que en sístole y desde el ventrículo derecho profundizará al miocardio. Este hecho obliga a tener en cuenta que si se decide descomprimir el VD se producirá un descenso de la presión intraventricular que conducirá a un descenso de la presión de perfusión de estas conexiones y como consecuencia final isquemia miocárdica<sup>8</sup>.

## MANIFESTACIONES CLÍNICAS Y PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

### a) Manifestaciones clínicas<sup>8</sup>

Las manifestaciones clínicas vienen marcadas fundamentalmente por el grado de hipoaflujo pulmonar. El recién nacido afecto de APSI presentará diferentes grados de cianosis e hipoxemia en función de las características del defecto y del ductus arterioso. Aquellos pacientes con comunicación interauricular (CIA) restrictiva pueden tener compromiso del gasto cardiaco dependiente del cortocircuito obligatorio derecha-izquierda, el flujo pulmonar y la contractilidad miocárdica.

La cianosis aparece en las primeras horas de vida y aumenta de manera gradual. Pueden presentar taquipnea importante y tener el precordio hiperdinámico con latido en ápex marcado. A la auscultación, suelen presentar un soplo pansistólico audible en el borde esternal inferior debido a la insuficiencia tricuspídea. Si la insuficiencia tricuspídea es severa el soplo será continuo pudiéndose oír también un retumbo diastólico. También pueden presentar un soplo continuo del ductus arterioso en el segundo o tercer espacio intercostal. Si la CIA es restrictiva comprometiendo el gasto cardiaco los pulsos serán débiles. En la gasometría presentará hipoxemia, hipocarbía y en situaciones de bajo gasto acidosis metabólica que indicará daño tisular.

b) **Electrocardiografía<sup>8</sup>**: la mayoría de los casos presentan ritmo sinusal, el eje de QRS está entre +30 +90, puede haber datos de hipertrofia de VI y dilatación de AD y en ocasiones alteraciones del ST (más frecuentemente isquemia subendocárdica)

c) **Radiografía de tórax<sup>8</sup>**: los hallazgos más importantes son dilatación de aurícula derecha y disminución del flujo pulmonar con hilios poco marcados (ver figura 2). En aquellos casos en los que el VD está dilatado y la válvula tricúspide tenga morfología tipo Ebstein la cardiomegalia es más marcada.

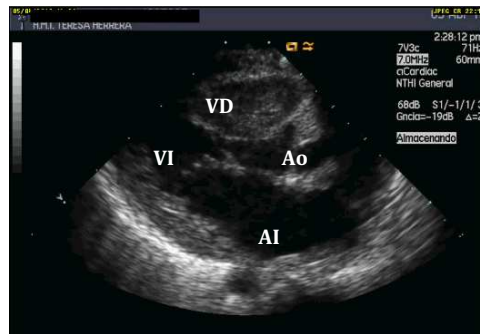
**Figura 3. Radiografía de tórax de un paciente afecto de APSI. Obsérvese la cardiomegalia a expensas de la AD y el VI y el hipoaflujo pulmonar.**



d) **Ecocardiografía**. Los objetivos de la valoración ecocardiográfica<sup>3</sup> son: 1. Evaluar el flujo de la arteria pulmonar, 2. Evaluar el ductus así como el cortocircuito a su través, 3. Detectar la presencia de conexiones coronario-camerales, 4. Evaluar el tamaño del VD y estudiar su morfología, 5. Evaluar el tamaño de las válvulas mitral y tricúspide así como las regiones subarteriales, 6. Evaluar las aurículas y la presencia de foramen oval o CIA y el cortocircuito derecha-izquierda.

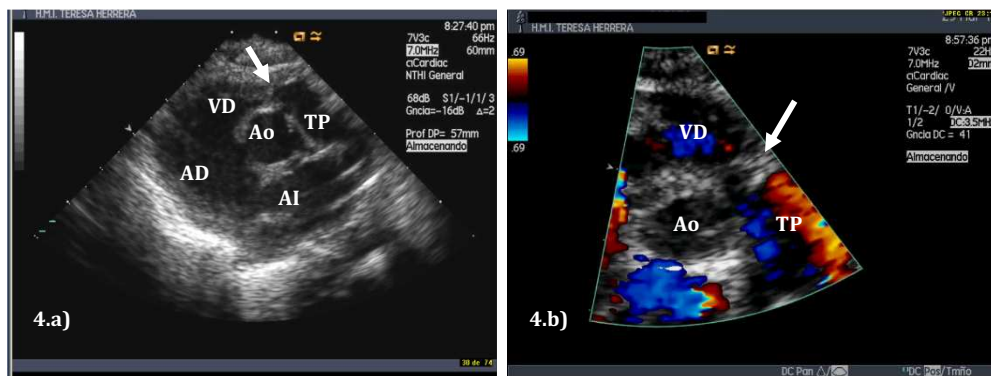
**Plano paraesternal eje largo**: se podrá valorar el grado de hipertrofia del septo interventricular, se observará una cavidad ventricular derecha pequeña según el grado de hipodesarrollo (ver figura 4).

**Figura 4. Plano para esternal eje largo de un paciente afecto de APSI. Obsérvese la hipertrofia del VD así como la porción infundibular del VD prácticamente obliterada.**



**Plano paraesternal eje corto:** se demostrará la ausencia de flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar. La válvula pulmonar estará presente pero no se observará apertura de la válvula. Además, podrá presentar cierto grado de displasia como anillo pequeño, velos engrasados e hiperecogenicidad (ver figura 4). También en este plano se valorará el flujo del ductus arterioso que rellenará el tronco pulmonar de manera retrógrada (ver figura 4) así como las ramas pulmonares que pueden ser pequeñas debido al hipoaflujo.

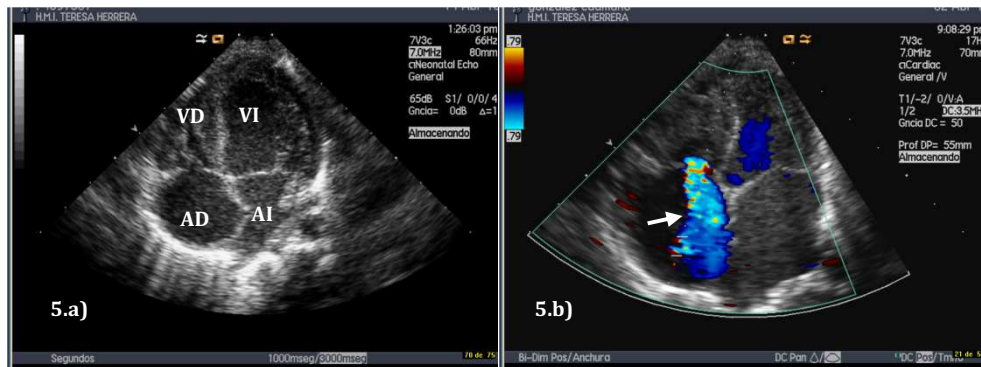
**Figura 4. Plano paraesternal eje corto en un pacientes con APSI. 4.a) Obsérvese el plano valvular pulmonar engrasado, tronco pulmonar desarrollado y la presencia del ductus arterioso. Anillo pulmonar hipoplásico e imperforado (flecha); 4.b) El mismo plano con doppler color se observará ausencia de flujo a través de la válvula pulmonar. TP: tronco pulmonar.**



**Plano apical 4 cámaras:** desde este plano se constatará la asimetría de tamaños ventriculares, un VI desarrollado o incluso dilatado y un VD con distintos grados de hipodesarrollo. Se puede obtener el diámetro del anillo tricuspídeo y del VD para calcular el z-score del VD el cual determinará en gran medida la actitud terapéutica a seguir. Además, mediante el doppler color se valorará el grado de insuficiencia tricuspídea que en la mayoría de los casos es de grado severo y calcular la presión del VD. En este plano se podrá visualizar el movimiento del septo interauricular que pudiendo estar abombando de derecha a izquierda (Ver figura 6).

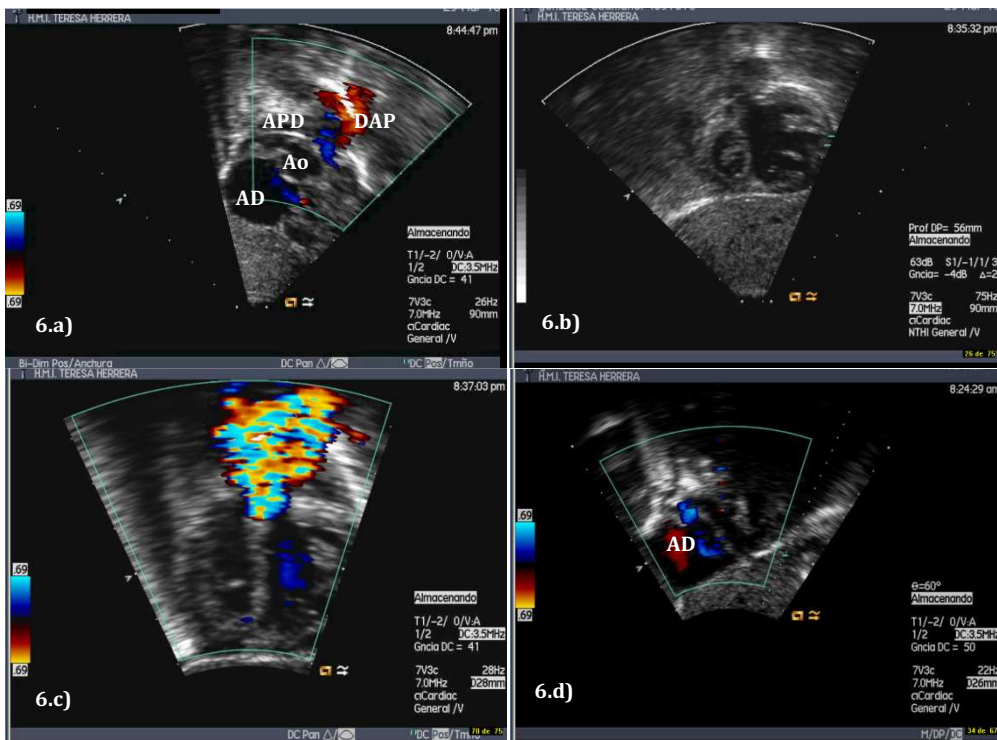


Figura 5. Plano apical 4 cámaras en un paciente afecto de APSI. Obsérvese 5.a) la asimetría de cavidades ventriculares, el ambombamiento del septo interauricular de derecha a izquierda y 5.b) la presencia de insuficiencia tricuspídea (flecha).



**Plano subcostal:** Desde este plano y haciendo un corte sagital a nivel de los ventrículos también podrá valorarse la asimetría de tamaños ventriculares así como la ausencia de flujo anterógrado a través de la válvula pulmonar. El tronco pulmonar recibirá flujo del ductus arterioso lo cual podrá observarse mediante el doppler color (Ver figura 6).

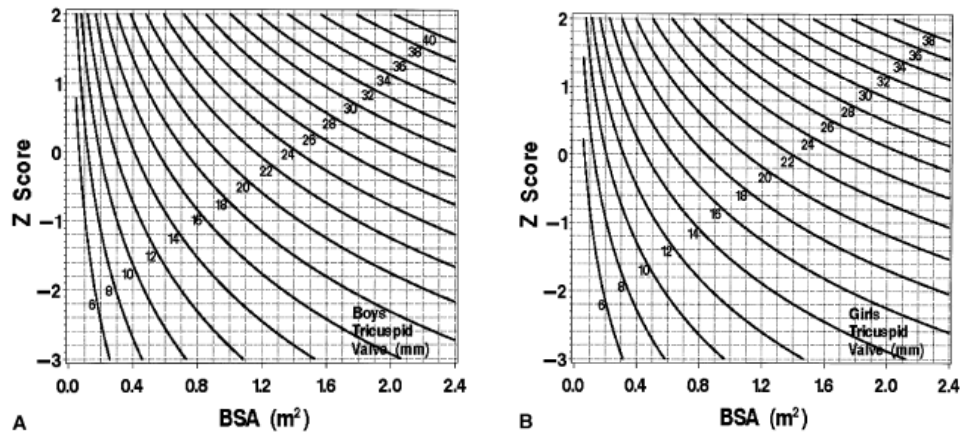
Figura 6. Plano subcostal en paciente afecto de APSI. 6.a) eje corto: mediante el doppler color se puede observar la presencia de insuficiencia tricuspídea y el flujo del tronco pulmonar a través del ductus (similar al eje corto obtenido desde el plano paraesternal); 6.b) eje corto obtenido desde un corte sagital, obsérvese la asimetría de tamaño ventricular.; 6.c) eje corto desde el plano sagital con doppler calor demostrando la ausencia de flujo a través de la válvula pulmonar; 6.d) eje corto desde un corte sagital a nivel de las aurículas, obsérvese la presencia de cortocircuito derecha izquierda a través del septo interauricular así como la asimetría del tamaño auricular encontrándose la AD dilatada. APD: arteria pulmonar derecha; DAP: ductus arterioso persistente.



¿Cómo evaluar el VD? Los nomogramas del anillo tricuspídeo permiten calcular el tamaño de la válvula tricúspide por superficie corporal obteniendo un valor que se denomina "Z-score"<sup>9</sup> (ver figura 7). Este es un buen parámetro indirecto del tamaño del

VD. Cuanto más negativo es el valor obtenido más pequeño es el VD. Así, se ha observado que un ventrículo con un valor de z-score para el anillo tricuspídeo menor -3 tendrá mayor riesgo de presentar conexiones ventrículo-coronarias.

Figura 7. Nomograma del anillo tricuspídeo según sexo Extraído de Zilverman y cols<sup>9</sup>. BSA: superficie corporal



### Ecocardiografía fetal

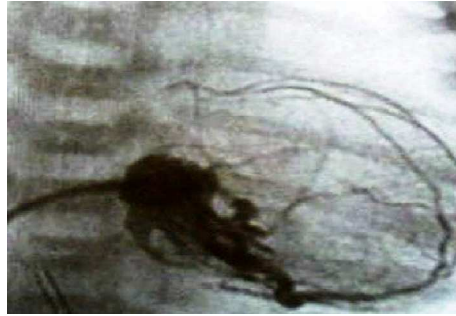
En la última década, se han descrito<sup>10-12</sup>, también, las características ecocardiográficas de los fetos afectados de APSI. Los signos iniciales más frecuentes son: asimetría de tamaños ventriculares, dilatación de la AD e insuficiencia tricuspídea.

Se deben tomar las siguientes medidas y calcular los z-score según la edad gestacional:

a) Corte cuatro cámaras: anillo mitral y tricuspídeo, ancho del VD y del VI (debajo de la válvula AV y al final de la diástole), largo del VD y del VI (desde el centro de la válvula AV al endocardio del ápex); b) Eje paraesternal corto: arteria pulmonar (a nivel de la válvula) y tracto de salida del VD (justo por debajo de la válvula pulmonar) y c) Eje paraesternal largo: aorta (a nivel de la válvula). Es importante hacer el diagnóstico diferencial con la atresia tricuspídea. Recientemente, Roman y colaboradores<sup>10</sup> han establecido los siguientes factores pronósticos en los fetos con APSI: anillo tricuspídeo  $\leq 5$  mm en mayores de 24 semanas, relación del largo VD:VI  $0.36 \pm 0.09$  y ancho  $0.41 \pm 0.07$  y presencia de IT. Por otro lado, Peterson y colaboradores<sup>11</sup> establecieron que los parámetros que con mejor sensibilidad (100%) y especificidad (75%) descartaban una reparación biventricular en fetos  $\leq 31$  semanas eran: relación VT/VM  $< 0.7$ , relación longitud RV/LV  $< 0.6$ , duración del flujo de entrada tricuspídeo  $< 31.5\%$  del total del ciclo y la presencia de sinusoides en el VD<sup>11</sup>.

- e) **Angiografía**<sup>8,13,14</sup>: el estudio hemodinámico permitirá valorar la morfología del VD, la IT, descartar la presencia de conexiones coronario-camerales (ver figura 8), el origen de ambas coronarias así como descartar interrupciones/estenosis, el ductus arterioso y las ramas pulmonares. Según el protocolo de manejo de los pacientes afectados de APSI de nuestra unidad se realizará estudio hemodinámico, en principio, en todos los casos.

Figura 8. Ventriculografía derecha de un paciente afecto de APSI. Obsérvese la presencia de conexiones ventrículo-coronarias. Extraído de Foker y cols<sup>14</sup>.



Extraído de Foker y cols<sup>14</sup>

### ESTRATEGIAS TERAPÉUTICAS

Hasta el momento actual, el tamaño del VD, la presencia o ausencia de componente infundibular y de conexiones coronario-camerales, así como, las características morfológicas de la válvula tricúspide han ayudado a dirigir el tratamiento de la APSI hacia una corrección biventricular, uno y medio, univentricular o, incluso un trasplante cardiaco.

Los objetivos del tratamiento son por un lado mejorar la oxigenación y por otro favorecer el desarrollo normal del VD<sup>8</sup>.

- 1.) **Tratamiento médico:** se administrarán prostaglandinas E1 y se realizará corrección de acidosis e iones manteniendo la normoglucemia.
- 2.) **Tratamiento quirúrgico.** Algunos autores<sup>8,14-17</sup> dividen a los pacientes afectados de APSI en tres grupos:
  - a. **Grupo A:** el VD es de tamaño adecuado (z-score del anillo tricuspídeo  $> -2.5$ ) y la atresia pulmonar es membranosa. En estos casos se intentará una reparación biventricular que consistirá en la descompresión del VD bien mediante valvulotomía pulmonar percutánea por radiofrecuencia, o bien mediante cirugía convencional. En ambos casos se deberá asegurar el adecuado flujo pulmonar, en caso contrario se deberá mantener la permeabilidad del ductus arterioso o asociando fístula quirúrgica en caso de s.
  - b. **Grupo B:** el VD es de tamaño intermedio (z-score  $> -3$  y  $< -2.5$ ). Se realizará una reparación de tipo uno y medio que consistirá en un primer tiempo en la descompresión del VD (mediante valvulotomía pulmonar percutánea, colocación de stent en el ductus arterioso y/o fístula de Blalock-Taussig), y en un segundo tiempo si el VD no ha crecido adecuadamente se realizará un Glenn bidireccional y además ampliación del tracto de salida del VD si existe hipodesarrollo del VD.
  - c. **Grupo C:** el VD es hipoplásico (z-score  $< -3$ ) y existen conexiones coronario-camerales se llevará a cabo una reparación univentricular (que consistirá en un primer tiempo de la realización de una fístula de Blalock-Taussig y/o colocación de stent en el ductus arterioso, posteriormente se realizará un Glenn bidireccional y se terminará con un Fontan).

Algunos autores<sup>18</sup> han descrito procedimientos híbridos en recién nacidos afectados de APSI con VD de tamaño intermedio a los que se les hizo ampliación del tracto de salida del VD y perforación valvular pulmonar en el mismo acto quirúrgico.

No obstante, recientemente Foker y colaboradores<sup>14</sup> han descrito algunas técnicas para localizar y ligar conexiones ventrículo-coronarias con lo que se favorece el flujo anterógrado y mejora la oxigenación. Los pacientes a los que realizó esta técnica pudieron ser posteriormente reparados



según la vía biventricular con buenos resultados. Recientemente, un artículo publicado<sup>20</sup> por nuestro grupo resume las distintas técnicas quirúrgicas llevadas a cabo en los pacientes afectados de APSI.

### **PRONÓSTICO**

La supervivencia global a 5 años de los pacientes afectados de APSI se sitúa en torno al 60-80%<sup>21-24</sup>. En general, se consideran criterios de mayor mortalidad una anillo tricuspídeo pequeño (z-score <-3), la presencia de circulación coronaria dependiente del VD, bajo peso al nacer, el tipo de intervención quirúrgica inicial<sup>21</sup> y la dilatación del VD<sup>24</sup>.

## BIBLIOGRAFÍA

- 1.) Choi, YH, Seo, JW, Choi YS, Kim SH, Lee HJ. Morphology of Tricuspid Valve in Pulmonary Atresia with Intact Ventricular Septum. *Pediatric Cardiology*. 1998;19:381-9.
- 2.) Odum J, Laks H, Tung. Risk factors for early death and reoperation following biventricular repair of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Eur J Cardio Thorac Surg*. 2006;29:659-665.
- 3.) Kleinman CS. The echocardiogram assessment of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cath Cardiovasc Int*. 2006;68:131-135.
- 4.) Freedom R, Anderson RH, Don Perrin. The significance of ventriculo-coronary arterial connections in the setting of pulmonary atresia with an intact ventricular septum. *Cardiol Young* 2005;15:447-468.
- 5.) Gittenberg de Groot AC, Sauer U, Bindl L, Babic R, Essed CE, Buhlmeyer K. Competition of coronary arteries and ventriculocoronary arterial communications in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Int J Cardiol*;18:243-258.
- 6.) Daubeney PEF, Delany DJ, Anderson RH, Sandor GG, Slavik Z, Keeton BR et al. Pulmonary atresia with intact ventricular septum: range of Morphology in a Population-Based Study. *JACC*. 2002; 39(10):1670-9.
- 7.) Guleserian KJ et al. Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right-ventricular dependent coronary circulation managed by the single-ventricle approach. *Ann Thorac Surg*. 2006; 81:2250-8.
- 8.) Nykanen, DG. Pulmonary atresia and intact ventricular septum. En: Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents. Seventh edition. Lippincott Williams and Wilkins, Philadelphia, 2008, págs:859-888
- 9.) Zilverman MV, Khoury PR, Kimball RT. Two Dimensional Echocardiographic Valve Measurements in Healthy Children: Gender specific differences. *Pediatr Cardiol*. 2005;26:356-360.
- 10.) Roman KS, Furon JC, Nii M, Smallhorn JF, Chaturvedi R, Jaeggi ET. Determinants of outcome in fetal pulmonary valve stenosis or atresia with intact ventricular septum. *Am J Cardiol*. 2007;99:699-703.
- 11.) Peterson RE, Levi DS, Williams RJ, Lai WW, Sklansky MS, Drant S. Echocardiographic predictors of outcome in fetuses with pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Am Soc Echocardiogr*. 2006;19:1393-1400.
- 12.) Salvin JW, McElhinney DB, Colan SD, Gauvreau K, del Nido PJ, Jenkins KJ, Lock JE, Tworetzky W. Fetal tricuspid valve Size and growth as predictors of outcome in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Pediatrics*. 2006;118(2):e415-e420.
- 13.) Santos MA, Pereira Azevedo VM. Angiographic Morphologic Characteristics in pulmonary atresia with ventricular septum. *Archivos brasileiros de cardiología*. 2004;85:420-425.
- 14.) Foker JE, Setty SP, Berry J, Jain P, Catton K, Gittenberg de Groot, Pyles LA. Treatment of right ventricle to coronary artery connections in infants with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2008;136:749-56.
- 15.) Alwi M. Management algorithm in pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Cath Cardiovasc Int*. 2006;67:679-686.
- 16.) Yoshimura N, Yamaguchi M, Ohashi H, Oshima Y, Oka S, Yoshida M, Murakami H, Tei T. Pulmonary atresia with intact ventricular Septem: Strategy based on right ventricular morphology. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2003; 126:1417-26.
- 17.) Guleserian KJ, Armsby LB, Thiagarajan RR, del Nido PJ, Mayer JE. Natural history of pulmonary atresia with intact ventricular septum and right ventricle dependent coronary circulation managed by the single ventricle approach. *Ann Thorac Surg*. 2006; 81:2250-8.

- 18.) Zhang H, Li S, Li Y, Wang H, Hu S. Hybrid procedure for the neonatal management of pulmonary atresia with intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2007; 133:1654-6.
- 19.) Soizic Paranon, Philippe Acar. Ebstein's anomaly of the tricuspid valve, from fetus to adult. *Heart* 2008;94;237-243
- 20.) F Portela, S Marcos. Atresia pulmonary con septo íntegro. *Cir. Cardio.* 2008;15(4):337-44
- 21.) Hanley FL et al. Outcomes in neonatal pulmonary atresia with intact ventricular septum: a multi-institutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 105:406-427.
- 22.) Hawkins JA, Thorne JK, Boucek MM, Orsmond GS, Ruttenberg HD, Veasy KG, McGough EC. Early and late results in pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1990;100:492-497.
- 23.) Ashburn DA, Blackstone EH, Wells WJ, Jonas RA, Pigula FA, Manning PB, Lofland GK, Williams WG, McCrindle BW. Determinants of mortality and type of repair in neonates with pulmonary atresia and intact ventricular septum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004;127:1000-1007.
- 24.) Daubeney PEF, Wang D, Delany DJ, Keeton BR, .Anderson RH, Slavik Z, Flather M, Webber SA. Pulmonary Atresia with intact ventricular septum: Predictors of early and medium-term outcome in a population-based study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2005;130:1071-8.
- 25.) Mi YP, Chau AKT, Chiu CSW, Yung TC, Lun KS, Cheung. Evolution of the management approach for pulmonary atresia with intact ventricular septum. *Heart.* 2005; 91:657-663.