






## Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar

### Tetralogy of Fallot with pulmonary valve agenesis

Elizabeth Janet de la Paz-Loret de Mola<sup>1</sup>, Luis Lorenzo Céspedes-Sellén<sup>1</sup>, Elizabeth Sellén-Sanchén<sup>2</sup>, Carlos Manuel Oliva-de Céspedes<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Facultad de Ciencias Médicas “Carlos Juan Finlay”. Camagüey, Cuba.

<sup>2</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Universitario “Manuel Ascunce Domenech”. Departamento de Cardiología. Camagüey, Cuba.

<sup>3</sup>Universidad de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Universitario “Eduardo Agramonte Piña”. Departamento de Cardiología. Camagüey, Cuba.

Recibido: 04 de junio de 2021 | Aceptado: 09 de julio de 2021 | Publicado: 21 de septiembre de 2021

**Citar como:** de la Paz-Loret de Mola EJ, Céspedes-Sellén LL, Sellén-Sanchén E, Oliva-de Céspedes CM. Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar. Univ Méd Pinareña [Internet]. 2021 [citado: Fecha de acceso]; [In Press];e764 . Disponible en: <http://www.revgaleno.sld.cu/index.php/ump/article/view/652>

## RESUMEN

**Introducción:** la tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar es una cardiopatía congénita compleja, con una prevalencia de un 2 - 6 % asociada frecuentemente con cromosopatías.

**Presentación de caso:** lactante masculino, de 2 meses de edad, diagnosticado al cuarto día de nacido con tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar. Presentó un cuadro clínico caracterizado por síntomas respiratorios como disnea, cianosis distal ligera, tos seca, ligero tiraje subcostal e intercostal inicialmente, que evolucionaron a un cuadro de alcalosis metabólica compensadora de acidosis respiratoria, con eventos frecuentes de broncoespasmos producto de la compresión de los bronquios por dilatación del tronco y ramas de la arteria pulmonar. El tratamiento fue clínico, de manejo de los síntomas. Se necesitó ventilación mecánica en decúbito prono, tratamiento con diuréticos para la hipertensión arterial y utilización de inotrópicos endovenosos. El paciente falleció con 3 meses de vida.

**Conclusiones:** La tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar constituye una entidad compleja, infrecuente y potencialmente mortal, donde la supervivencia de los pacientes está determinada por la corrección primaria completa del defecto, principalmente antes de la aparición de los síntomas respiratorios. La infrecuencia y complejidad en su manejo, convierten a esta cardiopatía congénita en un reto para la comunidad médica. Es necesario un estudio profundo y continuo de las cardiopatías atípicas para lograr una mejor atención.

**Palabras claves:** Tetralogía De Fallot; Enfermedades de las Válvulas Cardíacas; Cardiopatías Congénitas; Anomalías Cardiovasculares; Cardiopatías.

## ABSTRACT

**Introduction:** tetralogy of Fallot with pulmonary valve agenesis is a complex congenital heart disease, with a prevalence of 2-6%, frequently associated with chromosopathies.

**Case report:** 2-month-old male infant diagnosed on the fourth day of birth with Tetralogy of Fallot with pulmonary valve agenesis. He presented with a clinical picture characterized by respiratory symptoms such as dyspnea, mild distal cyanosis, dry cough, slight subcostal and intercostal initially, which evolved into a picture of metabolic alkalosis compensating for respiratory acidosis, with frequent events of bronchospasm due to compression of the bronchi by dilatation of the trunk and branches of the pulmonary artery. Treatment was clinical, symptom management. Mechanical ventilation in prone

position, treatment with diuretics for hypertension and intravenous inotropic drugs were required. The patient died at 3 months of life.

**Conclusions:** tetralogy of Fallot with pulmonary valve agenesis is a complex, infrequent and potentially fatal entity, where patient survival is determined by complete primary correction of the defect, mainly before the onset of respiratory symptoms, and the infrequency and complexity of its management make this congenital heart disease a challenge for the medical community. A deep and continuous study of atypical heart disease is necessary to achieve better medical care.

**Key words:** Tetralogy of Fallot; Heart Valve Diseases; Heart Defects, Congenital; Cardiovascular Abnormalities; Heart Diseases.

## INTRODUCCIÓN

La tetralogía de Fallot es la cardiopatía congénita cianótica más frecuente, se presenta en el 0,08 % de los recién nacidos y representa el 5-8 % de las cardiopatías congénitas. Afecta a 1 de cada 8 500 nacidos vivos, con un ligero predominio de varones sobre mujeres. Esta malformación se caracteriza por el desplazamiento anterior y craneal del septum infundibular, lo que causa cabalgamiento aórtico sobre el septum interventricular, comunicación interventricular (CIV) amplia y no restrictiva, estenosis infundibular del ventrículo derecho (VD) e hipertrofia ventricular derecha. Este conjunto de defectos cardiacos se conoce como tetralogía de Fallot clásica, ya que el espectro anatómico de la tetralogía de Fallot es diverso e incluye otras variantes como tetralogía de Fallot con atresia de la válvula pulmonar y tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula.<sup>(1)</sup>

En 1847, Cheevers describió la tetralogía de Fallot con válvula pulmonar ausente, caracterizada por CIV, ausencia de válvula pulmonar o válvula pulmonar rudimentaria, estenosis anular y dilatación del tronco pulmonar y de una o ambas de sus ramas<sup>(1)</sup>. El síndrome de válvula pulmonar ausente constituye una variante poco frecuente, que representa del 3 - 6% de los pacientes con tetralogía de Fallot.

Un estudio realizado en Ecuador incluyó a 424 pacientes portadores de cardiopatías congénitas, de los cuales el 7,78 % correspondieron a cirugías por tetralogía de Fallot. Entre los pacientes operados con corrección total, solo se encontró un caso con agenesia de la válvula pulmonar, constituyendo el primer paciente intervenido en este país.<sup>(2)</sup> En el 2004 se reportan 2 niños con esa cardiopatía en el servicio de Cardiología Pediátrica del hospital Virgen del Camino en Pamplona, España; ambos casos operados luego del diagnóstico, evitando con la intervención precoz la degeneración respiratoria y la sobrecarga de volumen del ventrículo derecho.<sup>(3)</sup>

En el 2010 se diagnosticó un caso en Brasil,<sup>(4)</sup> en el 2015 otro en Asturias, España<sup>(5)</sup> y en el 2017 uno en Buenos Aires Argentina<sup>(6)</sup>. En el Hospital pediátrico de Boston se realizó un estudio retrospectivo entre los años 2006 y 2018, con veinte neonatos e infantes menores de 6 meses, cuya tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar fue reparada.<sup>(7)</sup> En Cuba, escasos reportes de casos se han publicado sobre la temática.

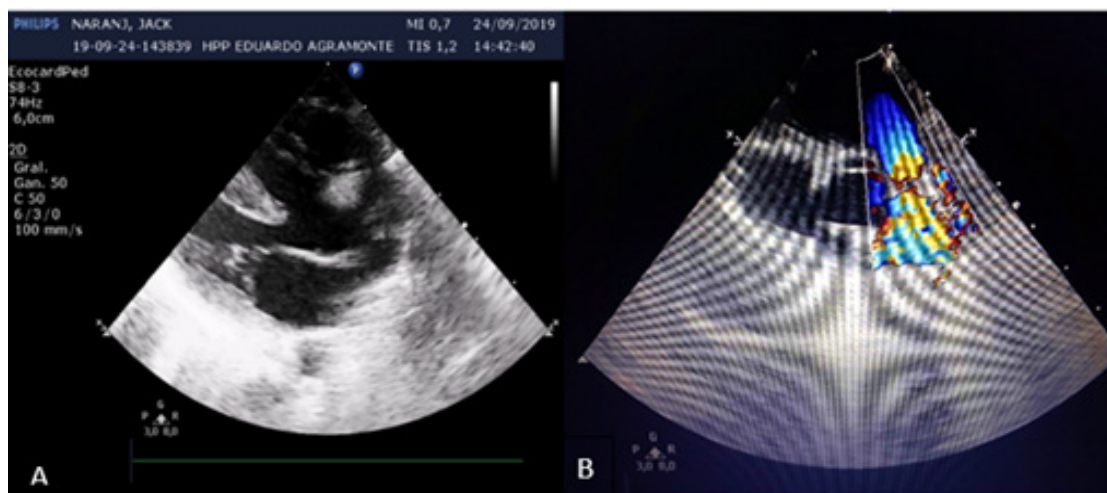
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Lactante masculino, de 2 meses de edad y color de piel blanco, residente en la provincia de Camagüey, nacido a las 38,4 semanas, con un peso al nacer de 8,6 lb y producto de parto eutócico. El lactante presentó el antecedente de tetralogía de Fallot con agenesia de las sigmoideas de la válvula pulmonar, diagnóstico postnatal realizado en la provincia y confirmado en el cardiocentro William Soler.

En ecocardiograma al momento del diagnóstico se constató comunicación interventricular de 8,3 mm (Figura 1A), aorta cabalgante 40 % sobre el tabique interventricular, agenesia de válvula pulmonar con disfunción sistólica a nivel anular de 55 mmHg (Figura 1B), flujo pulsátil en aorta abdominal, arco aórtico permeable, continuidad mitro aortica, foramen ovale permeable 1,7 mm con cortocircuito mínimo de izquierda-derecha, tabique aórtico-pulmonar íntegro, contractilidad global conservada.

El 19 de septiembre del 2019 se recibió en el Hospital Universitario “Eduardo Agramonte Piña” y se ingresó en el servicio de neonatología; durante el primer mes de vida se inició seguimiento por cardiología e indicó

tratamiento con digoxina 5 mcg/kg/día, furosemida 1,5 mg/kg/día y espironolactona 1 mg/kg/día.



**Figura 1.** Comunicación interventricular, ventrículo derecho agrandado(a), válvula pulmonar rudimentaria en eje corto de los vasos con doppler a color (b)

El día 18 de noviembre del 2019 acudió a su área de salud, donde la madre refiere que desde el día 16 comenzó con síntomas respiratorios (tos seca y polipnea) y se remitió al Hospital Universitario “Eduardo Agramonte Piña”. En cuerpo de guardia se constató polipnea, discreto tiraje subcostal, sibilantes y saturación de oxígeno ( $SO_2$ ) 88 - 89 % y se decidió ingreso en el servicio de cuidados intermedios; fue evaluado por cardiología el 19 de noviembre y se trasladó a medicina intensiva.

Se recibió clínicamente estable, con ligera polipnea, no aleteo nasal, discreto tiraje subcostal, con un murmullo vesicular (MV) rudo, estertores roncos y sibilantes en ambas bases pulmonares. El paciente se encontraba hemodinámicamente estable, con soplo sistólico (SS) III/VI audible en todos los focos, tensión arterial (TA) de 90/60 mmHg y frecuencia cardiaca (FC) de 136 latidos por minuto. En radiografía de tórax se constató signos de atrapamiento aéreo e hipertrofia del ventrículo derecho. Se decidió aumentar frecuencia de beta 2 inhalados y esteroides sistémicos, se canalizó una vena periférica, diuréticos de ASA vía endovenosa (EV) y se mantuvieron diuréticos ahorradores de potasio y digoxina.

El 20 de noviembre se presentaron elementos clínicos de sobrecarga de volumen, edema palpebral y escrotal, hepatomegalia de 2cm. Mantuvo ligera polipnea superficial, discreto tiraje subcostal, con estertores subcrepitantes a la auscultación pulmonar e hipertensión arterial sistólica, palidez cutáneo mucosa, tórax abombado, precordio hiperdinámico y latido epigástrico visible. La FC fue de 152 latidos por minuto, SS III/VI en foco pulmonar y TA de 100/60 mmHg.

En ecocardiograma se observó fracción de eyección del ventrículo izquierdo (FEVI) de 74 %, dilatación del anillo (7 mm) y ramas de la arteria pulmonar (rama derecha = 9 mm; rama izquierda = 8 mm), índice de colapso de la vena cava inferior del 50 %. Requirió oxigenación de alto flujo, con  $FiO_2$  de 60 % y un flujo de 4 L por minuto; se incrementó la frecuencia de dosis de diuréticos, se inició dobutamina a 5 mcg/kg/minuto por signos de bajo gasto y restringió líquidos parenterales a 400 ml/m<sup>2</sup>sc/24 horas y se inició nutrición enteral en débito continuo.

El 22 de noviembre continua congestivo, con palidez cutáneo mucosa marcada y cianosis distal, aleteo nasal intermitente, tiraje intercostal generalizado, tórax hiperinsuflado, MV disminuido y hepatomegalia de 3 cm. La gasometría arterial mostró acidosis respiratoria e hipoxemia por lo que se decidió iniciar ventilación mecánica asistida (VMA) y apoyo con drogas inotrópicas. Se observó en el Rx de tórax lesiones inflamatorias hacia la base derecha y en el hemograma con diferencial leucocitosis ligera; se inició tratamiento con ceftriaxone EV, dosis por tasa de filtración glomerular (FG), al evidenciarse cifras de creatinina sérica elevada.

Del 22 de noviembre al 8 de diciembre se mantuvo el paciente como crítico, ventilado, con mal pronóstico, realizando eventos de broncoespasmo e hipertensión pulmonar, con caída del volumen tidal, con tendencia a la

hipertensión arterial, caída de  $SO_2$  e hipercapnia sostenida de hasta 103 mmHg de  $PCO_2$ . Fue necesario colocar dosis de sulfato de magnesio EV, con metilprednisolona EV, en varios momentos con ketamina EV.

El 25 de noviembre se incrementó notablemente el trabajo respiratorio con aleteo nasal, tiraje subcostal e intercostal, se auscultan sibilantes bilaterales, tórax hiperinsuflado,  $SO_2$  al 80 %, FR de 44 por minuto y FC de 185 latidos por minuto. El 28 de noviembre en ecocardiograma evolutivo se detecta tronco de la arteria pulmonar y sus ramas severamente dilatados, rama derecha de 12 mm y rama izquierda de 11 mm y vena cava inferior dilatada ligeramente sin colapso; se añade Captopril al tratamiento.

El día 2 de diciembre presentó fiebre, leucocitosis marcada, Rx de tórax con lesiones radiopacas hacia las bases pulmonares; se decidió cambio de antimicrobianos a meronem y vancomicina EV. Es valorado el 8 de diciembre por especialistas del Cardiocentro "William Soler", quienes sugieren mantener igual conducta e iniciar aminofilina en perfusión continua. Como la creatinina se mantuvo elevada se continuó reajuste de terapéutica según FG.

El 8 de diciembre el paciente se reportó como crítico ventilado, con mal pronóstico, hipercapnia de 98 mmHg. Se realizó cambio en modalidad ventilatoria a Volumen Control Regulado por Presión, se optimizó sedoanalgesia y fue necesario transfundir con glóbulos. El 15 de diciembre el hemocultivo micológico mostró *Pseudomona aeruginosa*, por lo que se inició tratamiento con Anfotericin B lipídico, Piperacilina con tazobactan y Colistina EV. El paciente mostró severa hipercapnia (112 mmHg), Rx de tórax con hiperinsuflación de ambos campos pulmonares con banda de atelectasia en lóbulo superior derecho. Se discutió en colectivo con cardiointensivista pediátrico, que sugirió ventilación en prono, optimizar sedoanalgesia y relajación muscular con vecuronio.

Del 16 al 24 de diciembre se mostró como crítico ventilado, con broncoespasmos frecuentes y/o hipertensión pulmonar, hipercapnia variable tanto gasométricamente como por capnografía (55-98 mmHg). Fue necesario transfundir en varias ocasiones, para mejorar transporte de oxígeno y mantener cifras de hemoglobina cercanas a 120 g/L. Angio-TAC corroboró gran dilatación del tronco de la arteria pulmonar y sus ramas, que comprimían los bronquios, el derecho proximal a la bifurcación y el izquierdo distal (figura 2).

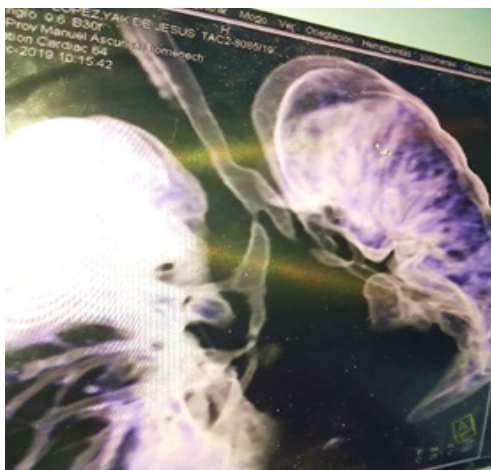


Figura 2. Compresión de bronquio derecho proximal e izquierdo distal.

El 23 de diciembre se realizó valoración por cardiología bajo condiciones de ventilación mecánica invasiva en decúbito prono, donde se constató SS IV/VI continuo en borde esternal izquierdo, que irradia a la espalda, FC de 140 latidos por minutos, e hipertensión arterial. En Rx de tórax se observó aumento de vascularidad pulmonar con congestión parahiliar. Se concluyó paciente en insuficiencia cardiaca con hipertensión arterial sistémica, se decidió empleo de IECA ajustado por FG, se aumentó furosemida a 3 mg/kg/día.

El 25 de diciembre el paciente mantuvo acidosis respiratoria crónica e hipertensión sistólica, fue necesario transfundir por caída del hemoglobina, haciendo fenómenos de bradicardia entre 88 y 96 latidos por minuto que respondió a atropina; fue necesario iniciar epinefrina en infusión continua. En horas de la noche el paciente presentó evento de bradicardia extrema, que no respondió a la administración de atropina, sufrió de paro



cardio respiratorio de tipo actividad eléctrica sin pulso. Fue necesario realizar reanimación cardio cerebro pulmonar avanzada por 30 minutos sin lograr respuesta.

Se realizó necropsia, en las conclusiones macroscópicas se informó edema cerebral ligero, pulmones con extensas áreas violáceas (atelectasias) en ambas bases, con punteado hemorrágico (aspecto de distres) y dilatación severa del árbol vascular pulmonar. En el sistema cardiovascular se encontró cardiomegalia a expensas del ventrículo derecho, que se mostró hipertrófico (Figura 3a), ausencia de válvula pulmonar con dilatación de la arteria pulmonar y sus ramas, comunicación interventricular alta (Figura 3b). Otros hallazgos fueron un hígado y bazo congestivos, suprarrenales depletadas, riñones con aspecto de shock y asas intestinales muy congestivas con punteado hemorrágico de shock.

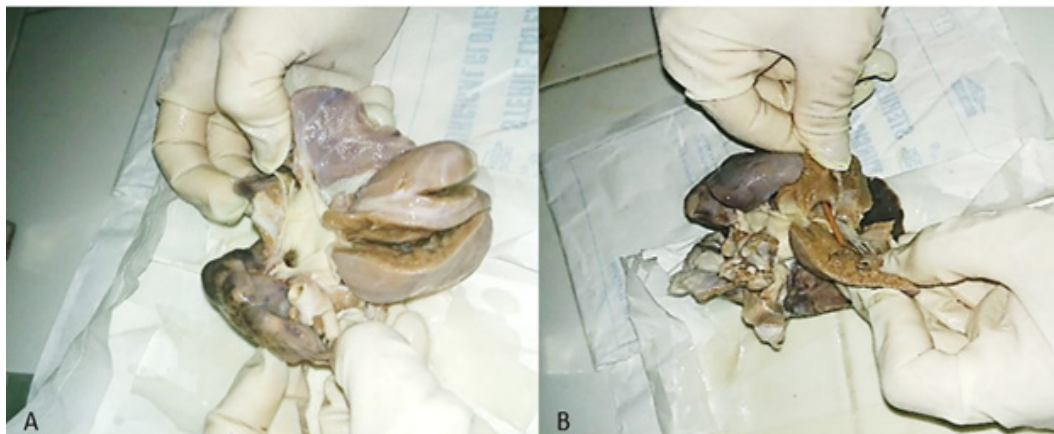


Figura 3. El corazón mostró ventrículo derecho hipertrófico (A) y comunicación interventricular alta (B)

## DISCUSIÓN

La tetralogía de Fallot con agenesia de sigmoideas de la válvula pulmonar es una rara variante, donde no suelen existir hojuelas en la válvula pulmonar o si existen son rudimentarias y el anillo esta estenosado. En la vida fetal se produce una importante dilatación aneurismática de la arteria pulmonar y sus ramas, que comprime anteriormente la parte inferior de la tráquea y los bronquios en desarrollo durante la vida fetal, origina signos de obstrucción de la vía aérea y dificultades respiratorias en el periodo posnatal. Sin embargo, debido a que la estenosis anular solo es moderada, la derivación bidireccional inicial se convierte en una derivación predominantemente de izquierda-derecha tras el periodo neonatal.<sup>(8,9)</sup>

Las manifestaciones clínicas permiten diferenciar esta cardiopatía congénita compleja de una tetralogía de Fallot clásica, pues los recién nacidos pueden presentar cianosis leve, pero esta desaparece y se desarrollan signos de insuficiencia cardiaca congestiva cuando las resistencias vasculares pulmonares disminuyen tras el periodo neonatal. Es característica la presencia de soplo continuo en el borde esternal izquierdo superior y medio, así como un segundo ruido (R2) fuerte y único y la hiperactividad del ventrículo derecho palpable. Mediante ecocardiografía se puede evidenciar desviación del eje hacia la derecha e hipertrofia del ventrículo derecho, y en la radiografía de tórax se muestra una arteria pulmonar principal y arterias pulmonares hiliares marcadamente dilatadas. Los campos pulmonares pueden mostrar hiperinsuflación o áreas de atelectasia.<sup>(10,11,12)</sup>

El pronóstico de los pacientes con tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar sin corrección quirúrgica es pobre,<sup>(13)</sup> y se ensombrece dependiendo de la complejidad del defecto cardíaco y compresión del árbol bronquial, por la dilatación de las ramas de la arteria pulmonar.<sup>(14)</sup>

La mayoría de los lactantes con complicaciones pulmonares graves como atelectasia y neumonía fallecen durante la lactancia si reciben solo tratamiento médico; y la mortalidad quirúrgica de los lactantes con complicaciones pulmonares es de hasta 40 %. Los lactantes que pasan el periodo infantil sin complicaciones pulmonares graves presentan una supervivencia de entre 5 y 20 años, aunque finalmente presentan síntomas y fallecen de insuficiencia cardiaca derecha refractaria.<sup>(15)</sup>

Antiguamente se prefería el tratamiento médico debido a los malos resultados de los quirúrgicos durante el periodo neonatal, aunque la mortalidad del tratamiento médico también es muy alta. Una vez que aparecen los síntomas pulmonares, ni el tratamiento médico ni el quirúrgico permiten la obtención de buenos resultados. Los recién nacidos sintomáticos deben someterse a cirugía correctiva de forma urgente. Los niños asintomáticos deben someterse a una intervención quirúrgica programada en los 3-6 primeros meses de vida. Se ha propuesto un tratamiento quirúrgico precoz (antes del desarrollo de los síntomas respiratorios) para disminuir los efectos de la compresión de los aneurismas de la arteria pulmonar sobre el árbol traqueo-bronquial. La mortalidad quirúrgica precoz es incluso superior al 20 %, y la tasa de supervivencia al año es del 75 %.<sup>(15)</sup>

## CONCLUSIONES

La tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar constituye una entidad compleja, infrecuente y potencialmente mortal, donde la supervivencia de los pacientes está determinada por la corrección primaria completa del defecto, principalmente antes de la aparición de los síntomas respiratorios. La infrecuencia y complejidad en su manejo, convierten a esta cardiopatía congénita en un reto para la comunidad médica. Es necesario un estudio profundo y continuo de las cardiopatías atípicas para lograr una mejor atención.

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

## CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Todos los autores participaron en la conceptualización, redacción - borrador original, redacción - revisión y edición.

## FUENTES DE FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para el desarrollo del presente artículo.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Gómez M, Vayo M, Ortiz L, Portis M, Echazarreta D, Marelli D. Tetralogía de Fallot con síndrome de válvula pulmonar ausente Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Insuf Card* [Internet]. 2017 [citado 06/06/2021]; 12(2):91-95. Disponible en: [http://www.insuficienciacardiaca.org/pdf/v12n2\\_17/v12n2a04.pdf](http://www.insuficienciacardiaca.org/pdf/v12n2_17/v12n2a04.pdf)
2. Morales E, Montenegro R, Arboleda C. Tetralogía de Fallot con agenesia de la válvula pulmonar. *REV. ARG. CARDIOL* [Internet]. 1984 [citado 06/06/2021]; 52(4):324-329. Disponible en: <http://www.old2.sac.org.ar/wpcontent/uploads/2015/03/PDFs201503/1261.pdf>
3. Cabrera A, Rodrigo D, Martínez P, Aramendi J, Alcívar J, López de Heredia J, Romero C, et al. Tetralogía de Fallot con agenesia de válvula pulmonar en el recién nacido y lactante. Corrección completa. *An Pediatr* [Internet]. 2004 [citado 06/06/2021]; 60(2):180-3. Disponible en: <https://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=7393616>
4. Atik E, Passos F, Andrade J. Niña de 7 años, con tetralogía de Fallot y agenesia de la válvula pulmonar. *Arq. Bras. Cardiol* [Internet]. 2010 [citado 06/06/2021]; 95(3): .Disponible en: <https://doi.org/10.1590/S0066-782X2010001300021>
5. Fernández M, Fernández J, Juncedo S, Fernández B. Enfisema lobar congénito y agenesia de la válvula pulmonar. *An Pediatr* [Internet]. 2015 [citado 06/06/2021]; 85(3):163-164. Disponible en: <https://www.analesdepediatria.org/es-enfisema-lobar-congenito-agenesia-valvula-articulo-S1695403315003872>
6. Del Valle AL, Sajmoló Pablo M. Anormalidades cromosómicas asociadas a cardiopatías congénitas en pacientes pediátricos. *Rev Guatemalteca Cardiol* [Internet]. 2013 [citado 06/06/2021];

23(1): [aprox. 4 p.]. Disponible en: <http://revista.agcardio.org/wpcontent/uploads/2013/06/Anomaliascromosomicasencardiopat%C3%ADascongenitas.pdf>

7. Chow O, Hoganson D, Kaza A, Chávez M, Altin F, Marx G, Friedman K, et al. Early Infant Symptomatic Patients With Tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve: Pulmonary Artery Management and Airway Stabilization. *Ann Thorac Surg* [Internet]. 2020 [citado 06/06/2021];110(5):1644-1650. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/32615094/>

8. Doravantu D, Stoicescu C, Tulloh R, Stoica S. Surgical Repair of Tetralogy of Fallot With Absent Pulmonary Valve: Favorable Long-Term Results. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2019 [citado 06/06/2021];31(4):847-849. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/31150827/>

9. Talwar S, Divya A, Choudhary SK, Kumar S, Ramakriahnan S, Sunder S. Mid-term results of correction of Tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve. *Indian Heart J* [Internet]. 2017 [citado 06/06/2021]; 69(6):767-771. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29174256/>

10. Webb GD, Smallhorn JF, Therrien J y Redington AN. Cardiopatías congénitas. En: Mann DL, Zipes DP, Libby P, Bonow RO, Braunwald E, editores. *Braunwald Tratado de Cardiología*. 10a ed. España: Elsevier; 2019, p 1391-1446.

11. Bernstein D. Cardiopatías congénitas cianóticas: lesiones asociadas a un descenso del flujo sanguíneo pulmonar. En: Kliegman RM, Blum NJ, Shah SS, St Geme III JW, Tasker RC, Wilson KM, Behrman RE, editores. *Nelson Tratado de Pediatría*. 21a ed. Barcelona: Elsevier; 2020. p. 2396.

12. Grewal J, Majdalany D, Syed I, Pellikka P, Warnes CA. Three-dimensional echocardiographic assessment of right ventricular volume and function in adult patients with congenital heart disease: comparison with magnetic resonance imaging. *J Am Soc Echocardiogr*[Internet]. 2010 [citado 06/06/2021]; Feb;23(2):127-33. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/19962272/>

13. Wang E, Fan X, Xiang L, Li S, Zhang H. Surgical outcome after complete repair of tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve: comparison between bovine jugular vein-valved conduit and monocusp-valve patch. *World J Pediatr* [Internet]. 2018 [citado 06/06/2021]; 14(5):510-519. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/30062647/>

14. Tenisch E, Raboisson M, Rypens F, Déry J, Grignon A, Chantale L. Significance of lung anomalies in fetuses affected by tetralogy of Fallot with absent pulmonary valve syndrome. *Cardiol Young* [Internet]. 2017 [citado 06/06/2021]; 27(9):1740-1747. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/28673366/>

15. Park MK. Cardiopatías congénitas cianóticas. En: *Cardiología Pediátrica*. 3ª. Madrid: Elsevier, 2003, p 100-101.