

Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos

Antonio Moruno Tirado, José Santos de Soto, Josefina Grueso Montero, José L. Gavilán Camacho, Antonio Álvarez Madrid^a, Mauro Gil Fournier^a y Alfonso Descalzo Señorans

Secciones de Cardiología y Hemodinámica. ^aServicio de Cirugía Cardiovascular. Hospital Infantil Virgen del Rocío. Sevilla.

Introducción y objetivos. El defecto del septo aortopulmonar es una cardiopatía congénita rara. Hasta el momento se han publicado alrededor de 300 casos. Presentamos nuestra casuística, resaltando la importancia de su corrección precoz para evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar irreversible.

Pacientes y método. Entre 1979 y 2000, 7 pacientes fueron intervenidos de dicha cardiopatía en nuestro centro. Dos pacientes presentaron el tipo I (proximal), cuatro el tipo II (distal) y uno el tipo III (defecto completo del septo aortopulmonar). En 4 casos (57%) se asociaron anomalías complejas: interrupción del istmo aórtico tipo A (n = 2), hipoplasia del istmo aórtico (n = 1) y transposición de los grandes vasos con comunicación intraventricular.

El diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía en 4 casos (57%) y en todos fue confirmado mediante estudio hemodinámico.

Realizamos un estudio retrospectivo de sus historias clínicas, con especial atención a los datos clínicos, del diagnóstico ecocardiográfico y hemodinámico, así como a los aspectos quirúrgicos.

Resultados. No hubo ningún fallecimiento durante la intervención quirúrgica. El enfermo portador de transposición de los grandes vasos con comunicación interventricular falleció 22 días después a causa de hipertensión pulmonar severa. Tras un seguimiento medio de 69 meses, los enfermos restantes se encuentran asintomáticos sin medicación.

Conclusiones. A pesar de su rareza, se debe pensar en esta entidad ante toda cardiopatía compleja que curse con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar precoces. La corrección antes de los 6 meses evitará el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar irreversible.

Palabras clave: Ventana aortopulmonar. Diagnóstico. Cirugía.

Aortopulmonary Window: Clinical Assessment and Surgical Results

Introduction and objectives. Aortopulmonary septal defect is an uncommon congenital cardiac anomaly. To date, approximately 300 cases have been reported. We present our experience, emphasizing the importance of early correction to avoid irreversible pulmonary hypertension.

Patients and method. Between 1979 and 2000, seven patients underwent surgical repair of this heart defect in our hospital. Two had type I (proximal), 4 had type II (distal) and 1 had type III (complete). Complex associated cardiac anomalies were present in 4 cases: type A interruption of the aortic arch in 2 cases, hypoplastic aortic arch in 1 and transposition of great arteries with ventricular septal defect in 1.

Four cases (57%) were diagnosed by echocardiography. In all patients diagnoses were confirmed by cardiac catheterization.

Patient records were reviewed retrospectively, with special attention to clinical, echocardiographic and hemodynamic data as well as surgical characteristics.

Results. No intraoperative deaths occurred. The patient with associated transposition of great arteries died 22 days after surgery as a result of severe pulmonary hypertension. The remaining patients are asymptomatic without treatment after a mean follow-up period of 69 months.

Conclusions. Even though aortopulmonary septal defect is a rare anomaly, it should be considered whenever the course of complex congenital heart disease includes early cardiac failure and pulmonary hypertension. Repair before 6 months will prevent irreversible damage of pulmonary vessels.

Key words: Aortopulmonary window. Diagnosis. Early correction.

Correspondencia: Dr. A. Moruno Tirado.
Sección de Hemodinámica y Angiología. Hospital Infantil Virgen del Rocío.
Correo electrónico: aamoruno@supercable.es

Recibido el 30 de mayo de 2001.
Aceptado para su publicación el 7 de noviembre de 2001.

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar y/o rama pulmonar derecha, en presencia de ambos planos valvulares sigmoideos separados, lo cual la diferencia del truncus arterioso (TA).

ABREVIATURAS

CEC: circulación extracorpórea.
 IAAo A: interrupción arco aórtico tipo A.
 TA: truncus arterioso.
 VAP: ventana aortopulmonar.
 TGV: transposición grandes vasos.
 CIV: comunicación interventricular.

Es una anomalía rara que representa el 0,2-0,6% de todas las cardiopatías congénitas¹. Desde su primera descripción, en 1830², hasta la actualidad, sólo se han publicado alrededor de 300 casos, la mayoría como comunicaciones aisladas³⁻⁵. La mitad de los pacientes tienen asociados otros defectos cardíacos más o menos complejos (ventanas complejas), lo cual dificulta su diagnóstico.

Existen diversas modalidades de VAP y se han propuesto varias clasificaciones. La más utilizada es la de Mori et al⁶, que las dividen en tipo I o proximal (70%) (el defecto es circular, localizado en una zona equidistante entre el plano valvular sigmoideo y la bifurcación pulmonar); tipo II o distal (25%) (tiene forma espiral y afecta al tronco y al origen de la arteria pulmonar derecha), y tipo III (5%) (defecto completo del septo aortopulmonar).

En general, originan un importante cortocircuito izquierda-derecha, cursando con insuficiencia cardíaca congestiva en los primeros días o meses de vida y desarrollo precoz de hipertensión pulmonar severa⁷.

Presentamos nuestra experiencia con 7 pacientes diagnosticados e intervenidos quirúrgicamente en nuestro centro.

PACIENTES Y MÉTODO

Entre los años 1979 y 2000, 7 pacientes fueron intervenidos de VAP. Cuatro eran mujeres y 3 varones, con una edad media en el momento de la intervención de 8 meses (rango, 11 días a 30 meses) y peso medio de 6,2 kg (rango, 2,7-14,8 kg).

En todos los pacientes se realizó estudio clínico, radiografía de tórax, electrocardiograma, ecocardiografía y cateterismo cardíaco (tabla 1).

Los dos primeros pacientes estaban asintomáticos y fueron remitidos al hospital para el estudio de un soplo sistólico, de moderada intensidad, en la región superior del borde paraesternal izquierdo. En la exploración clínica, el electrocardiograma y la radiología torácica se recogieron hallazgos sugestivos de cortocircuito izquierda-derecha. El tercer paciente presentó insuficiencia cardíaca a los 3 meses de vida precipitada por una infección pulmonar. En los restantes enfermos, portadores de ventanas complejas, los síntomas de insuficiencia cardíaca severa se iniciaron en los primeros 10 días de vida (caso 6, shock cardiogénico).

Sólo en 2 casos (3 y 4) se pudo auscultar un soplo continuo precordial algo más bajo que el correspondiente al ductus, característico de la enfermedad.

TABLA 1. Datos clínicos ecocardiográficos y hemodinámicos

Caso	Datos demográficos			Presentación clínica	Ecocardiografía	Estudio hemodinámico				
	Edad	Sexo	Peso			Tipo ventana	Anomalía asociada	Presión AP	Qp/Qs	RVP
1/1984	30 meses	M	14,5	Estudio soplo Semiología shunt I-D	Ductus Dilatación de cavidades izquierdas	I (simple)		25/10	2,1(52%)	1,32
2/1995	17 meses	M	10	Estudio soplo Semiología shunt I-D	Ventana Ao-P	II (simple)		80/38	1,7(41%)	3,81
3/1998	3 meses	V	5,4	Insuficiencia cardíaca Infección pulmonar Soplo continuo	Ductus grande Hipertensión pulmonar	III (simple)		55/34	7,25(86%)	1,5
4/1993	7 días	M	2,5	Insuficiencia cardíaca Soplo continuo	D-TGV CIV Ventana Ao-P Hipertensión pulmonar	I (compleja)	D-TGV CIV	65/30	4,5(84%)	3,4
5/1991	7 días	V	3,4	Insuficiencia cardíaca Sin pulsos femorales Soplo espalda	Ventana Ao-P Co-Ao crítica Hipertensión pulmonar	II (compleja)	IA Ao tipo A	80/44	4,1(75%)	4,6
6/1992	10 días	M	3,5	Shock cardiogénico Sin pulsos femorales	Ventana Ao-P la Ao Hipertensión pulmonar	II (compleja)	IA Ao tipo A	85/24		
7/2000	2 días	V	3,4	Insuficiencia cardíaca Sin pulsos femorales Soplo espalda	Hipoplasia istmo Ao CIA OS Hipertensión pulmonar	II (compleja)	Hipoplasia I Ao CIA OS ASD aberrante	60/24	3,73(73%)	4,5

Ao-P: aortopulmonar; ASD: arteria subclavia derecha; Co-Ao: coartación de aorta; IA Ao: interrupción arco aórtico; IA o: istmo aórtico; I-D: izquierda-derecha; OS: *ostium secundum*. TGV: transposición grandes vasos; CIV: comunicación interventricular.

En 6 pacientes se utilizó circulación extracorpórea (CEC), abordando la VAP mediante aortotomía y cerrándola con parche interno de PTFE. En las ventanas complejas, en el mismo acto quirúrgico se corrigió la anomalía asociada. En el caso 4, el cierre se efectuó mediante sutura directa sin CEC, al tiempo que se llevó a cabo un *banding* de arteria pulmonar.

Evaluamos los aspectos clínicos y del diagnóstico ecocardiográfico, y su correlación con el estudio hemodinámico, al que se sometieron todos los pacientes, así como las incidencias durante el postoperatorio inmediato y el posterior período de seguimiento.

RESULTADOS

En la tabla 1 se recogen los datos clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicos de los pacientes.

El diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía inicialmente en 4 enfermos (57%) y en el caso 7 se efectuó en la segunda ecocardiografía, indicada al no mejorar el paciente tras la corrección previa de la coartación severa del istmo aórtico.

En todos los pacientes el diagnóstico se confirmó mediante estudio hemodinámico. Excepto el caso 1, los casos restantes presentaron hipertensión pulmonar severa, con presiones pulmonares prácticamente iguales a las sistémicas. El cortocircuito izquierda-derecha fue muy importante en las ventanas complejas y llegó a ser hasta del 86% del flujo pulmonar en ausencia total del septo aortopulmonar (caso 3).

Dos enfermos tenían una VAP del tipo I, cuatro del tipo II y uno del tipo III.

Cuatro enfermos (57%) presentaban, además, asociada una anomalía cardíaca compleja: interrupción del arco aórtico tipo A (IAAo A) en 2 casos, hipoplasia del istmo aórtico en uno y transposición grandes vasos (CD-TGV) con comunicación interventricular (CIV) en el último. Estos enfermos fueron intervenidos en el primer mes de vida, con un peso medio de 3,6 kg (rango, 2,7-3,9 kg).

Ningún enfermo falleció durante la intervención. El caso 4 murió 22 días después de la misma a causa de hipertensión pulmonar refractaria a tratamiento. Los casos 3 y 6 presentaron complicaciones menores durante el postoperatorio inmediato.

Después de un período medio de seguimiento de 6 años (rango, 1 mes a 16 años) los pacientes están asintomáticos sin precisar medicación y realizan una vida normal, excepto el caso 5, el cual presenta un retraso madurativo moderado. Durante su intervención, el tiempo de clampaje aórtico fue el más prolongado de todos, alcanzando los 75 min.

DISCUSIÓN

Una VAP puede resultar de la fusión incompleta (tipo I), mal alineamiento (tipo II) o ausencia total

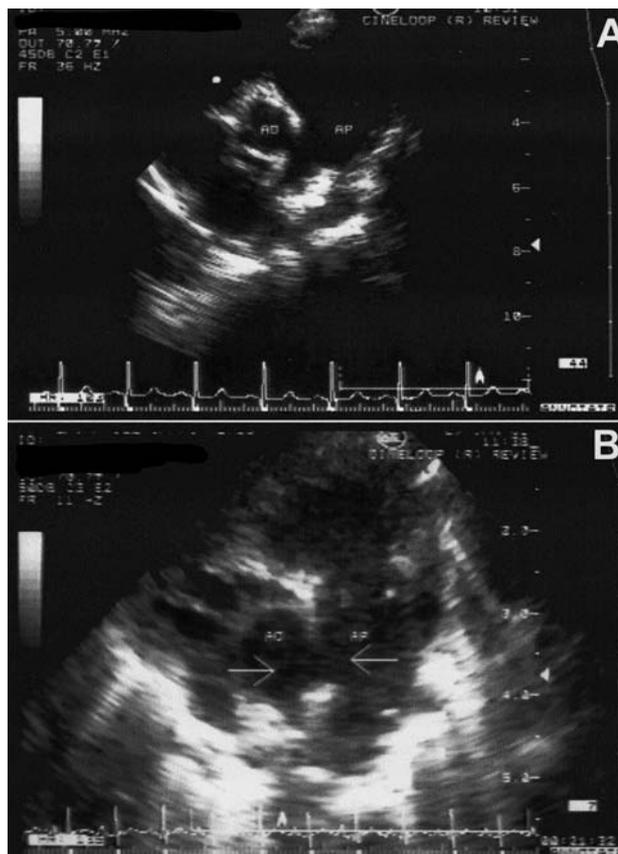


Fig. 1. Ecocardiografías bidimensionales en plano paraesternal transversal de grandes vasos correspondientes a 2 enfermos diferentes: A, verdadera VAP tipo II; B, falsa VAP; a pesar de que el defecto parece claro, incluso con presencia del signo de la T, al efectuar el estudio hemodinámico no se comprobó VAP y sí un gran ductus. Con el referido plano ecocardiográfico se debe ser muy cauto al realizar el diagnóstico de VAP.

(tipo III) de los cojinetes conotruncales derecho e izquierdo, que normalmente completan la septación conotruncal entre la quinta y octava semanas de vida intrauterina⁸. Estudios recientes indican que no representa un estadio más precoz del TA, como habitualmente se aceptaba, sino que constituyen dos anomalías con diferentes orígenes. El de esta última malformación radica en una alteración de las células procedentes de la cresta neural¹.

A diferencia de lo publicado en la bibliografía^{6,9}, en nuestra serie la incidencia de ventanas tipo II ha sido mayor (57%) que las de tipo I (28%), y hemos tenido un caso del tipo III, que es excepcional.

En la mitad de los pacientes, la VAP se asocia a otros defectos cardíacos, siendo los más frecuentes: IAAo en el 15-20% (principalmente del tipo A), ductus en el 11%, CIV en el 8%, anomalías coronarias en el 8%, tetralogía de Fallot en el 5%, etc.¹⁰. La IAAo A o coartación de la aorta preductal severa (considerados distintos estadios de la misma entidad¹¹), como enfermedad aislada es muy rara. La alta incidencia encontrada en

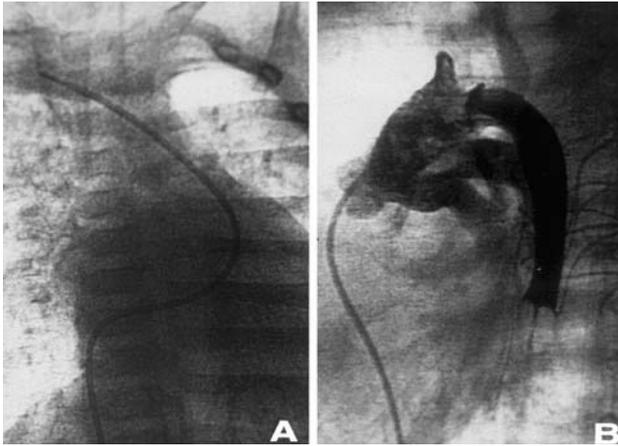


Fig. 2. Estudio hemodinámico VAP. A: cateterismo derecho. A través de la VAP se logra avanzar el catéter desde la arteria pulmonar hasta la aorta ascendente y el tronco braquiocéfálico. B: aortografía en *stop flow*, proyección lateral. Se rellenan simultáneamente los 2 vasos en presencia de 2 válvulas sigmoideas separadas sin la existencia del ductus arterioso.

asociación con VAP podría ser atribuida a la notable disminución del flujo sanguíneo que sufre en estos casos el istmo aórtico durante el período prenatal. En TA es mucho más frecuente la asociación con IAAo tipo B, lo que coincidiría con una etiopatogenia distinta a la de VAP, como hemos mencionado con anterioridad.

Hasta el momento, según nuestro conocimiento, sólo se han publicado 3 casos de VAP asociadas a TGV^{12,13}: los dos primeros fallecieron, al igual que ocurrió en nuestro caso, que constituye el cuarto caso comunicado en la bibliografía.

Tanto el tipo de lesión asociada como el tamaño de VAP condicionan el cuadro clínico que presenten los enfermos. Su diagnóstico debe ser sospechado en casos de insuficiencia cardíaca precoz con signos de cortocircuito izquierda-derecha significativo, como dilatación de las cavidades izquierdas, sobre todo la aurícula izquierda, y/o insuficiencia mitral funcional con válvula morfológicamente normal¹⁴, asociados a hipertensión pulmonar severa y precoz. El soplo cardíaco continuo característico de la enfermedad sólo se ausculta en menos de la mitad de los casos, como efectivamente ocurrió en nuestra casuística.

Los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos son inespecíficos, por lo que la ecocardiografía desempeña un importante papel en el diagnóstico. Para ello, se utilizan los planos paraesternal transversal, por encima del plano valvular aórtico (fig. 1), subcostal coronal de ambos tractos de salida, supraesternal longitudinal y paraesternal alto.

Existen algunos falsos positivos, sobre todo en equipos con escasa resolución lateral, ya que puede haber en la región del septo aortopulmonar un fenómeno artificial de pérdida de ecos (*dropout*), debido a la alineación del septo en la dirección de la resolución lateral

del transductor¹⁵. Para diferenciar este fenómeno de la verdadera VAP, además de explorar el septo en varios planos, algunos autores recurren al signo de la T, que no es más que la mayor refringencia que adquiere el borde del defecto verdadero, la cual es transversal al resto del septo, adoptando con él una imagen en «T».

El estudio mediante Doppler color es de inestimable ayuda y revela un flujo laminar de baja velocidad bidireccional en las comunicaciones grandes, no restrictivas, con hipertensión pulmonar y flujo turbulento continuo en el tronco y/o la arteria pulmonar derecha, de alta velocidad, en las pequeñas sin hipertensión pulmonar.

En nuestra experiencia, ni el signo de la T ni el Doppler color son completamente definitivos para efectuar el diagnóstico, como se ilustra en la figura 1. En nuestra serie, el índice de acierto del diagnóstico ecocardiográfico fue del 57% (4/7), en consonancia con lo publicado: 53% (70% en VAP simples y 37% en las complejas)¹⁶. En el caso 1 (1984) no disponíamos de Doppler color, y en el paciente 7 se efectuó el diagnóstico ecocardiográfico, pero en el segundo estudio, realizado al no evolucionar bien el enfermo después de la corrección, sin estudio hemodinámico previo, del defecto asociado. Al igual que se recoge en la bibliografía, no son infrecuentes los falsos diagnósticos, tanto positivos como negativos, los últimos sobre todo relacionados con la existencia de anomalías complejas asociadas que explican *per se* la sintomatología del paciente. Por todo ello, creemos que el diagnóstico se debe confirmar mediante cateterismo cardíaco en todos los casos (fig. 2).

Debido al rápido desarrollo de enfermedad vascular pulmonar irreversible, se debe reparar la malformación al ser diagnosticada, preferentemente antes de los 6 meses de edad. Cuando la resistencia vascular pulmonar total en el momento de la cirugía ha sido $< 8 \text{ U/m}^2$, la evolución a largo plazo es óptima, como ha ocurrido en todos nuestros casos supervivientes.

Desde la primera corrección realizada por Gross¹⁷ se han descrito numerosas técnicas con o sin CEC, con uso de parche transaórtico o transpulmonar. Se prefiere el abordaje transaórtico porque se obtiene una mejor exposición de la ventana y del ostium de la arteria coronaria izquierda¹⁸. Matsuki et al¹⁹ y Messmer²⁰ describieron el uso de un colgajo de arteria pulmonar usando con posterioridad pericardio autólogo para reparar la arteria pulmonar. Di Bella et al²¹ también publicaron una técnica similar, pero sin emplear parche para reparar la arteria pulmonar, la cual era cerrada usando la adventicia de la aorta, con resultados excelentes al utilizar tejidos autólogos con potencial de crecimiento normal.

Se han publicado algunos casos de cierre percutáneo en situaciones muy concretas: ventanas tipo I, pequeñas (3-4 mm) y no asociadas con otras anomalías, sobre todo del origen de las arterias coronarias, con resultados esperanzadores^{22,23}.

CONCLUSIONES

La ecocardiografía debería ser el método diagnóstico de elección, pero se registran algunos diagnósticos falsos positivos y negativos. Por este motivo, actualmente, en nuestro medio, el diagnóstico se continúa confirmando mediante estudio hemodinámico.

Tanto el diagnóstico como la corrección deben efectuarse antes de los 6 meses de vida para evitar el desarrollo de una enfermedad vascular pulmonar irreversible.

DEDICATORIA

A la Dra. Salud Ariza Almeida, Jefe de Sección de Cardiología del Hospital Infantil Virgen del Rocío de Sevilla. *In Memoriam*. Con el cariño de todos los que un día fuimos sus residentes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Kutche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987;59:443-7.
2. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. *Lancet* 1830;1:247-51.
3. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;11:293-7.
4. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, Silvermann NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in Infants < 6 month of age. *Am J Cardiol* 1998;81:195-201.
5. Brook MM, Heymann MA. Aortopulmonary window. En: Allen HD, Clark EB, Gutgesell HP, Driscoll DJ, editors. *Moss and Adams' heart disease in infants, children and adolescents*. Philadelphia: Lippincott Williams and Wilkins, 2001;p.670-4.
6. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. *Br Heart J* 1978;40:681-9.
7. Van Son JA, Puga FJ, Danielson GK, Seward JB, Mair DD, Schaff HV, et al. Aortopulmonary window: factors associated with early and late success after surgical treatment. *Mayo Clin Proc* 1993;68:128-33.
8. Soares AM, Atik E, Martins Cortez T, Albuquerque AM, Castro CP, Barbero-Marcial M. Janela aortopulmonar: análise clínico-cirúrgica de 18 casos. *Arq Bras Cardiol* 1999;73:59-66.
9. Tiraboshi R, Salomone G, Cruppi G, Manasse E, Salim A, Carminati M, et al. Aortopulmonary window in the the first year of life: report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg* 1988;46:438-41.
10. Faulkner LS, Olhan RR, Atwood GF, Graham TP Jr. Aortopulmonary window, ventricular septal defect and membranous pulmonary atresia with a diagnosis of truncus arteriosus. *Chest* 1974;65:351-3.
11. Van Mierop LHS, Kutsche LM. Interruption of aortic arch and coarctation of the aorta: pathogenetic relations. *Am J Cardiol* 1984;54:829-34.
12. Krishnan P, Airan B, Sambamurty MS, Shrivastava S, Rajani M, Rao IM. Complete transposition of great arteries with aortopulmonary window: surgical treatment and embryologic significance. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1991;101:749-51.
13. Marangi D, Peterson RJ, Ceithaml EL, Marvin WJ Jr. Surgical repair of D- transposition with aortopulmonary window: a case report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;111:671-2.
14. Comin J, Manito N, Roca J, Castells E, Esplugas E. Insuficiencia mitral funcional. Fisiopatología e impacto del tratamiento médico y de las técnicas quirúrgicas de reducción ventricular izquierda. *Rev Esp Cardiol* 1999;52:512-20.
15. Snider AR, Serwer GA, Ritter SB. Defects in cardiac septation. En: De Young L, Geistler JB, Patterson J, editors. *Echocardiography in pediatric heart disease*. St Louis: Mosby-Year Book Inc., 1997; p.292-3.
16. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991;15:650-3.
17. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation* 1952;5:858-63.
18. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hamley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: WB Saunders 1994; p.295-300.
19. Matsuki O, Toshikatsu Y, Yamamoto F, Nishigaki K, Uemura H, Kawashima Y. New surgical technique for total defect aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1992;54:991-2.
20. Messmer BJ. Pulmonary artery flap for closure of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1994;57:498-501.
21. Di Bella I, Gladstone DJ. Surgical management of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;65:768-70.
22. Stamato T, Benson LN, Swalhorn JF, Freedom RM. Transcatheter closure of an aortopulmonary window with a modified double umbrella occluder system. *Cath Cardiovasc Diagn* 1995;35:165-7.
23. Jureidim SB, Spadioro JJ, Rao OS. Successful transcatheter closure with the buttored device of aortopulmonary window in an adult. *Am J Cardiol* 1998;81:371-2.