

Ventana aortopulmonar y ausencia de rama pulmonar izquierda. Asociación inusual

Myriam Galicia-Tornell¹, Jaime Sandoval-García¹, Rafael García-León¹, Saúl J Ramos-Higuera¹, Jorge L Villatoro-Fernández², y Juan A. Abarca-De la Paz²

Servicio de Cirugía Cardiorádica Pediátrica¹, Servicio de Cardiología, Hemodinamia e Imagenología Pediátrica². Hospital de Pediatría, UMAE, Centro Médico Nacional de Occidente, Instituto Mexicano del Seguro Social. Guadalajara, JALISCO.

La ventana aortopulmonar es una cardiopatía congénita rara (0.2-0.6%). Es una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco arterial pulmonar con válvulas semilunares separadas. El impacto clínico depende del tamaño de la ventana, la presencia de defectos asociados y la evolución de la hipertensión pulmonar. Presentamos un caso de un lactante mayor masculino con ventana aortopulmonar, hipertensión pulmonar grave y anomalías cardíacas asociadas inusualmente (comunicación interventricular y origen ductal de arteria pulmonar izquierda).

Palabras clave: Ventana aortopulmonar; Defecto septo aortopulmonar; Origen ductal de rama pulmonar izquierda

The aortopulmonary window is a rare congenital heart disease (0.2-0.6%). It is a communication between the ascending aorta and the pulmonary main pulmonary artery with separate semilunar valves. The clinical impact depends on the window's size, the presence of associated defects and the evolution of pulmonary hypertension. We present a case of an older male infant with aortopulmonary window, severe pulmonary hypertension and unusually associated cardiac abnormalities (ventricular septal defect, left pulmonary artery from duct).

Keys words: Aortopulmonary window; aorticopulmonary septal defect; left pulmonary artery from duct

(*Cir Card Mex* 2017; 2(3): 102-104)

© 2017 por la Sociedad Mexicana de Cirugía Cardíaca, A.C



La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar y/o rama pulmonar derecha, en presencia de dos válvulas sigmoideas separadas, lo cual la diferencia del truncus arterioso [1,2]. Es una alteración rara y representa el 0.2-0.6% de todas las cardiopatías congénitas [3]. La VAP puede ocurrir aislada, pero el 50% de los casos se acompaña de otras anomalías cardíacas, de las cuales la interrupción de arco aórtico es la más frecuente [4,5]. La clasificación más reciente es la propuesta por la Sociedad de Cirujanos Torácicos (adaptada de Mori y colaboradores), que recomiendan los términos: A para el defecto proximal o tipo I (70%), B para el defecto distal o tipo II (25%), C para el defecto total o tipo III (5%), y D para el tipo intermedio (modificado de Ho y colaboradores) [6,7]. 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 severa [3]. En ausencia de corrección quirúrgica, la mortalidad en el primer año de vida se ha estimado de 40% [4]. La probabilidad de corrección quirúrgica depende de la edad y de la resistencia vascular pulmonar al momento de la cirugía. De tal manera que, los niños sintomáticos con VAP deben operarse en cuanto se diagnostica. La reparación electiva debe realizarse antes de los 6 meses de edad [4].

El impacto clínico depende del tamaño de la ventana, de la gravedad de la hipertensión arterial pulmonar y de la presencia de defectos cardíacos asociados. Los factores de riesgo y los resultados relacionados a la VAP están definidos de forma subóptima [1]. Nuestro objetivo es revisar la literatura internacional relacionada a un caso clínico con VAP y anomalías cardíacas asociadas complejas, múltiples e inusuales, resaltando la importancia del diagnóstico y corrección precoces para evitar el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar irreversible.

CASO CLÍNICO

Lactante mayor, masculino, referido a nuestro Centro a la edad de 1 año 8 meses por datos insuficiencia cardíaca congestiva (clase funcional II de Ross), pobre ganancia ponderal y diagnóstico de comunicación interventricular (CIV) e hipertensión arterial pulmonar grave. Se protocolizó con: radiografía de tórax que evidenció cardiomegalia e índice cardiorádico de 0.5; con flujo pulmonar izquierdo disminuido respecto al derecho. El ecocardiograma transtorácico reportó dilatación grave del tronco pulmonar con probable VAP, sin identificar confluencia de ramas pulmonares; CIV subaórtica grande, con gradiente transdefecto de 22 mmHg; conducto arterioso con patrón de hipertensión pulmonar grave; con función biventricular normal. La angiotomografía de corazón y grandes vasos con evidencia de VAP tipo II de Mori; origen ductal de rama pulmonar izquierda, CIV subaórtica; dilatación de tronco de arteria pulmonar y de raíz aórtica (Fig. 1) (Fig. 2). Se realizó cateterismo cardíaco que confirmó VAP

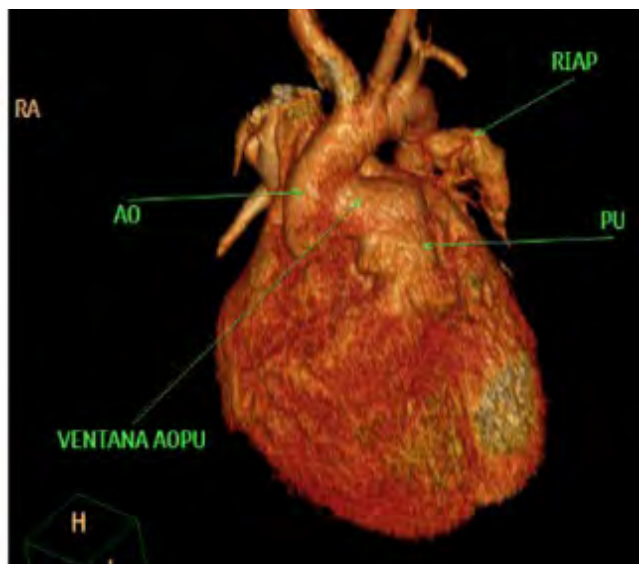


Figura 1. Ventana aortopulmonar distal y origen ductal de rama izquierda de arteria pulmonar.

distal, rama izquierda de arteria pulmonar originándose de conducto arterioso, CIV subaórtica con cortocircuito bidireccional e hipertensión arterial pulmonar grave (presión media pulmonar 44 mmHg); con pruebas de vasorreactividad pulmonar positiva (disminución de las resistencias vasculares pulmonares de 3.17 UW a 1.48 UW y de la relación de resistencias pulmonares de 0.2 a 0.1) y datos angiográficos de daño

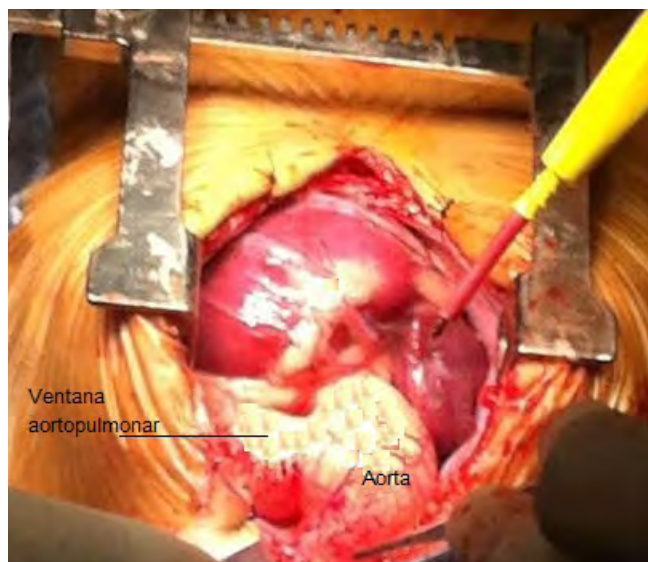


Figura 3. Ventana aortopulmonar distal.

vascular pulmonar. La hipertensión pulmonar se consideró reversible y por ello se indicó tratamiento quirúrgico. Se empleó circulación extracorpórea, hipotermia profunda y paro circulatorio. Los hallazgos transoperatorios confirmaron la presencia de VAP distal (tipo A ó II) grande de 15 mm (Fig. 3); origen ductal de la rama pulmonar izquierda, con diámetro proximal 3mm y distal (hilio pulmonar) 5mm, con circulación colateral importante; tronco pulmonar se continua con la rama pulmonar derecha; CIV subaórtica grande; insuficiencia tricuspídea moderada. La corrección quirúrgica consistió en: cierre

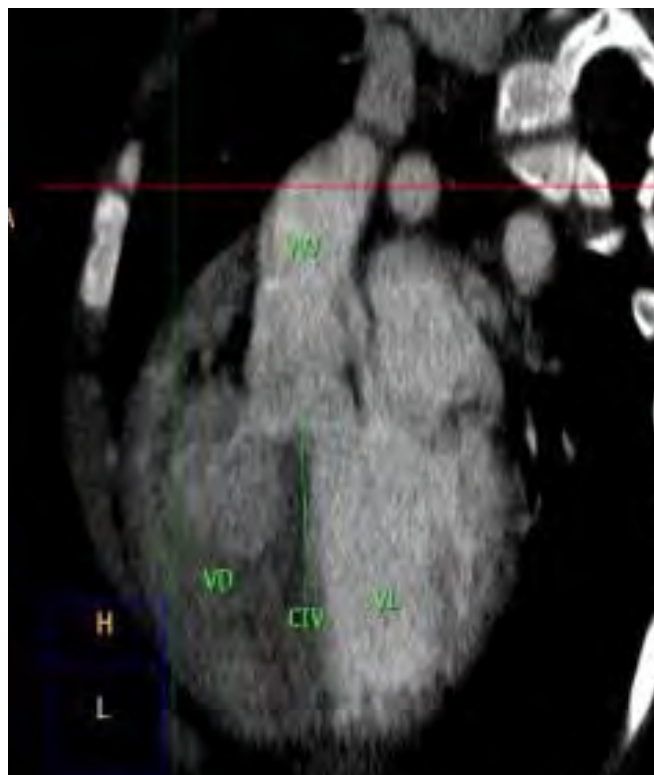


Figura 2. Comunicación interventricular subaórtica grande



Figura 4. Abordaje transaórtico de la ventana aortopulmonar

transaórtico de VAP con pericardio autólogo tratado (Fig. 4); anastomosis término-lateral de rama izquierda a tronco arterial pulmonar; cierre de defecto interventricular con dacrón y plastia tricuspídea; cierre diferido esternal y apoyo postoperatorio con óxido nítrico.

COMENTARIO

Los tumores intracardiácos son raros en cualquier grupo de edad. Los fibromas son el segundo tumor más frecuente en la edad pediátrica, dando manifestaciones sistémicas [4]. El tratamiento de elección es la resección del tumor, por lo que se decidió su resección por medio de video asistido por cardiocopia, lo que nos benefició para la visualización de estructuras anatómicamente pequeñas y de difícil acceso [5], siendo también útil para la manipulación y facilitando la reparación, buscando reducir el tamaño de las incisiones [6]. Dentro de las aplicaciones se utiliza éste método de imagen para visuali-

zar el tracto de salida y poder localizar defectos residuales en septo interventricular. Las potenciales complicaciones del uso de cardiocopia video-asistida son laceración valvular, perforación de las paredes del corazón con consecuente trastorno de conducción, por lo cual debe escogerse cuidadosamente el instrumental y planear la estrategia preoperatoriamente [5].

Se tienen reportes que muestran menor morbilidad con excelentes resultados sin lesión valvular ni perforación con el uso de endoscopia obteniendo una menor invasión para procedimientos de defectos del septum interauricular e interventricular. Esto disminuye notablemente la manipulación y el uso de invasiones mayores [7].

FINANCIAMIENTO: Ninguno.

DECLARACIONES: Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

REFERENCIAS

1. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, et al. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young*. 2004;14:473-80.
2. Demir IH, Erdem A, Saritaş T, et al. Diagnosis, treatment and outcomes of patients with aortopulmonary window. *Balkan Med J*. 2013;30:191-6.
3. Tirado AM, Santos J, Grueso JG, et al. Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos. *Rev Esp Cardiol* 2002;55:266-70.
4. Kumar A, Singh DK, Gupta VK. Aortopulmonary Window: A Rare Congenital Heart Defect. *Journal of Clinical and Diagnostic Research :JCDR* 2016;10:PJ01-2.
5. Konstantinov IE, Karamlou T, Williams WG, et al. Surgical management of aortopulmonary window associated with interrupted aortic arch: A Congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2006;131:1136-41.
6. Naimo PS, Konstantinov IE. Aortopulmonary Window Repair in Children. *Operative Techniques in Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2015;20:370-83.
7. Gangana CS, Malheiros AF, Alves EV, et al. Aortopulmonary window--impact of associated lesions on surgical results. *Arq Bras Cardiol*. 2007;88:402-7.
8. Talwar S, Garg P, Kothari SS, et al. Aortopulmonary Window With the Absence of Left Pulmonary Artery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* 2012; 3:389-91.