

Ventana aortopulmonar y estenosis subaórtica: una asociación inusual

Aortopulmonary Window and Subaortic Stenosis: an unusual association

Dr.C Luis Marcano Sanz¹. Dr. Alfredo Naranjo Ugalde¹. Dr.C Adel González Morejón².

¹Servicio de Cirugía. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

²Servicio de Ecocardiografía. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

RESUMEN

La asociación de la ventana aortopulmonar y la estenosis subvalvular aórtica es inusual, menos de 10 pacientes se reportan en la literatura. Se recibió una niña de 16 meses de edad, 7.5 kg de peso, con síntomas de insuficiencia cardíaca y diagnóstico de comunicación interventricular pequeña. La evaluación ecocardiográfica reveló dilatación importante de las cavidades izquierdas, con buena función sistólica ventricular, comunicación interventricular perimembranosa pequeña, estenosis subaórtica por rodete fibroso y una ventana aortopulmonar grande, de 10 mm, tipo III, así como signos de hipertensión pulmonar grave. Se realizó cierre transaórtico del defecto con parche de politetrafluoroetileno y sutura continua de polipropileno 5-0. Se resecó el fino rodete subaórtico muy cercano a la válvula. El curso postoperatorio fue sin complicaciones ni crisis de hipertensión pulmonar. Evoluciona sin residuos ni secuelas a los 18 meses de seguimiento. En vistas de la rareza de la asociación se consideró válido este reporte.

Palabras claves: Ventana aortopulmonar. Estenosis subaórtica. Cirugía. Ecocardiografía.

ABSTRACT

Aortopulmonary Window and subaortic stenosis is a very unusual association and less than 10 cases have been reported. A 16-month-old girl (weight, 7.5 kg) was evaluated with symptoms of congestive heart failure and diagnosis of ventricular septal defect. Echocardiographic evaluation revealed a dilation of the left atrium and ventricle, with good ventricular function, very small perimembranous ventricular septal defects, and subaortic stenosis because of fibrous ridge. Large Aortopulmonary Window, 10-mm, type III, was evidenced with features of severe pulmonary hypertension. Transaortic surgical closure with polytetrafluoroethylene patch was done. A subaortic ridge was thin and closer to the aortic valve. Her postoperative course was uneventful without pulmonary hypertension crisis. After 18 months of follow up her clinical condition is excellent. In view of the rarity of this association it was considered worthy of report.

Keywords: Aortopulmonary Window. Subaortic stenosis. Surgery.

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la arteria pulmonar principal y la aorta ascendente en presencia de dos válvulas sigmoideas separadas.¹ Esta enfermedad representa aproximadamente 0.1 % de todas las anomalías cardíacas congénitas y pocas series quirúrgicas reportan más de 20 pacientes.²⁻⁵ La VAP puede encontrarse como una entidad aislada, pero en más de 50 % de los enfermos está asociada con otras malformaciones cardiovasculares. Entre ellas, la estenosis subvalvular aórtica es inusual y menos de 10 casos han sido reportados.¹⁻⁵ En vistas de la rareza de la asociación se consideró válido reportar esta paciente.

CASO CLÍNICO

Se presenta una niña de 16 meses de edad, 7.5 kg de peso, con síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva, pobre ganancia de peso y diagnóstico de comunicación interventricular (CIV) pequeña. La evaluación ecocardiográfica reveló dilatación importante de las cavidades izquierdas, con buena función sistólica ventricular, CIV perimembranoso pequeño, estenosis subaórtica por rodete fibroso y una VAP grande, de 10 mm, localizada en la porción media del septo aortopulmonar. Además evidenció signos de hipertensión pulmonar grave. (Figura 1)

En el cateterismo cardíaco, la presión arterial pulmonar se encontró a nivel sistémico, pero con la prueba de oxígeno se logró la disminución de las resistencias vasculares pulmonares de 4.6 WU/m² a 2.5 WU/m². El gradiente de presión pico entre el ventrículo izquierdo y la aorta ascendente fue de 32 mm Hg.

La hipertensión pulmonar se consideró reversible y por ello se indicó tratamiento quirúrgico. Se empleó circulación extracorpórea, hipotermia moderada de 30 °C y 30 minutos de parada cardíaca con pinzamiento aórtico y cardioplejía cristaloide fría. Se realizó cierre transaórtico del defecto con parche de politetrafluoroetileno y sutura continua de polipropileno 5-0. No se encontró el pequeño CIV y se

resecó el fino rodete subaórtico muy cercano a la válvula. (Figura 2) El curso postoperatorio fue sin complicaciones ni crisis de hipertensión pulmonar. La paciente evoluciona sin residuos ni secuelas a los 18 meses de seguimiento.

COMENTARIOS

La VAP es una enfermedad cardíaca congénita rara y no tiene características semiológicas específicas, por tanto, debería ser considerada siempre en el diagnóstico diferencial de los recién nacidos y lactantes que desarrollen insuficiencia cardíaca.

En el ecocardiograma transtorácico, la comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar puede visualizarse de forma precisa en la proyección del eje corto paraesternal alto, con angulación craneal. Esta investigación no invasiva, permite la localización exacta del defecto, determina su tamaño, las malformaciones asociadas y la repercusión hemodinámica de la cardiopatía.^{2,4} Sin embargo, en presencia de lesiones asociadas, su sensibilidad disminuye y por ello, la VAP debería ser siempre sospechada cuando la aurícula izquierda está muy dilatada o hay signos de hipertensión pulmonar grave. Omitir el diagnóstico puede conducir a la muerte, en un niño que podría recibir una intervención quirúrgica exitosa y alcanzar una calidad de vida normal.²

Actualmente, la cirugía se realiza precozmente, incluso en el período neonatal para evitar las complicaciones de la hipertensión pulmonar. La mortalidad operatoria es baja y el pronóstico depende principalmente de la presencia de malformaciones asociadas.³⁻⁵ Conocer la combinación de las anomalías presentes ayuda al cirujano a tener prevista la estrategia quirúrgica. En esta paciente se escogió la vía transaórtica porque ofrece mejor visualización de los orificios coronarios, de las valvas aórticas y del tracto de salida del ventrículo izquierdo, al mismo tiempo, permite la reconstrucción de la arteria pulmonar si es necesario, con menor riesgo de reintervenciones por estenosis arteriales pulmonares o cortocircuitos residuales en el cierre del defecto.²⁻⁵

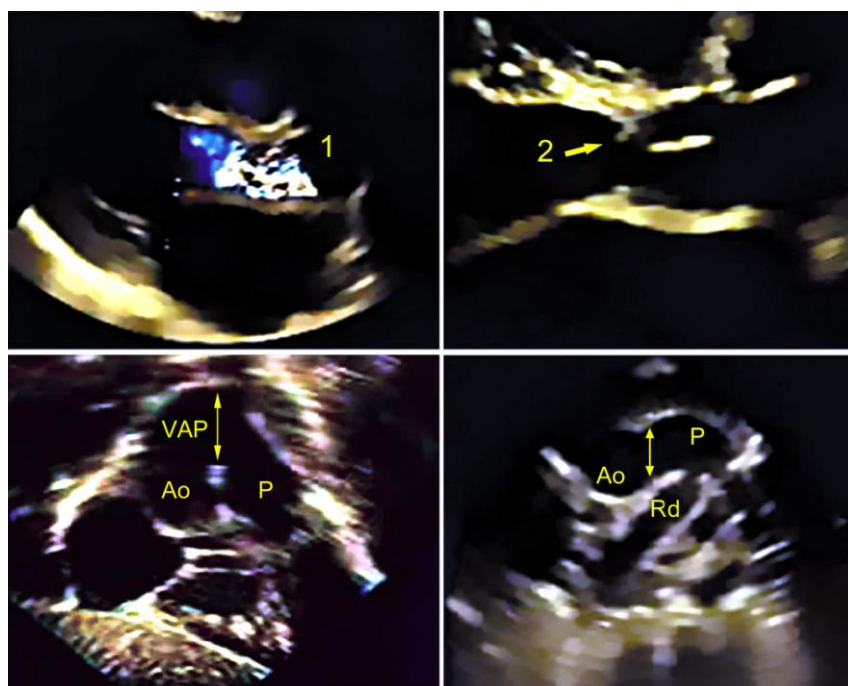


Figura No.1: Imágenes ecocardiográficas.

Arriba: Vistas ecocardiográficas preoperatorias obtenidas en la proyección longitudinal del eje largo paraesternal izquierdo que muestra el flujo turbulento en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (1), así como el rodete fibroso en la cresta del tabique interventricular. (2)

Debajo: La vista sagital subcostal demuestra un defecto grande (VAP) en el septo aortopulmonar, entre la Arteria Pulmonar (P) y la Aorta (Ao). El eje corto paraesternal izquierdo evidencia una perspectiva transversal del tronco de la arteria pulmonar (P), la ventana (VAP), la Aorta (Ao), y la rama derecha de la arteria pulmonar (Rd)

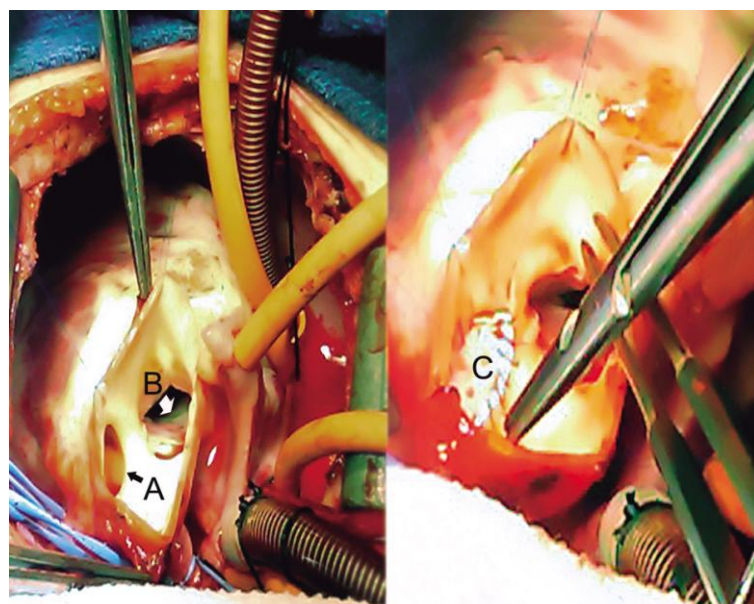


Figura No.2: Transoperatorio.

Observe: Vista quirúrgica intraoperatoria a través de la aortotomía longitudinal que permite observar la ventana aortopulmonar (A), el fino rodete subaórtico de color gris perlado (B) y el parche suturado (C).

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg.* 2000; 69(Suppl):S44-S49.
2. Soares AM, Atik E, Cortêz TM, Albuquerque AMT, Castro CP, Barbero-Marcial M, et al. Aortopulmonary window. Clinical and surgical assessment of 18 cases. *Arq. Bras. Cardiol.* 1999; 73:67-74.
3. Backer C.L, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002; 21:773-9.
4. Jansen C, Hruda J, Rammeloo L, Ottenkamp J, Hazekamp MG. Surgical repair of aortopulmonary window: thirty-seven years of experience. *Pediatr Cardiol.* 2006; 27:552-6.
5. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, Williams WG, Freedom RM, Van Arsdell GS, et al. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiology in the Young.* 2004; 14:473-80.

Agradecimientos: Al Profesor Dr. Duke Cameron y al Dr. Luca Vricella, por sus enseñanzas en general y su colaboración en este caso particular.

Recibido: 29-11-2012

Aceptado: 08-01-2013