



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**VENTANA AORTOPULMONAR: EXPERIENCIA
CLÍNICO-QUIRÚRGICA DE 15 AÑOS EN EL HOSPITAL
INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

PRESENTA:
DR. DANIEL RAMÍREZ BOUCHÁN

TUTORES:

DR. ALFREDO VIZCAÍNO ALARCÓN

DR. LORENZO REYES DE LA CRUZ



HOSPITAL INFANTIL de MÉXICO

FEDERICO GÓMEZ

Instituto Nacional de Salud

MÉXICO, D. F.

AGOSTO 2007



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO
FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIO DE POSGRADO
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ**

**VENTANA AORTOPULMONAR: EXPERIENCIA
CLÍNICO-QUIRÚRGICA DE 15 AÑOS EN EL
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO
GÓMEZ**

TESIS

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE ESPECIALISTA
EN CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA**

PRESENTA:

Dr. Daniel Ramírez Bouchán

TUTORES:

Dr. Alfredo Vizcaíno Alarcón

Firma: _____

Dr. Lorenzo Reyes de la Cruz

Firma: _____



AGRADECIMIENTOS

A Dios por ser mi guía en todo momento.

A mis padres por inculcarme todas sus enseñanzas y tratar de hacerme una mejor persona.

A Ingrid por su amor, comprensión y apoyo en todo momento.

A Danielito por ser mi inspiración de cada día.

A mis maestros: Dr. Vizcaíno, Dr. Arévalo, Dr. Reyes, Dr. Espinoza, Dra. Segura, por compartir su tiempo y experiencia.

ÍNDICE

	<u>Página</u>
Introducción	1
Antecedentes	2
a) Patología	4
b) Cuadro clínico	5
c) Electrocardiografía	6
d) Hallazgos radiológicos	6
e) Hallazgos ecocardiográficos	6
f) Cateterismo cardiaco	8
g) Diagnóstico diferencial	8
h) Tratamiento	9
Justificación	10
Objetivos	11
Material y Métodos	12
Resultados	13
Discusión	16
Conclusiones	18
Figuras, Anexos y Tabla.....	19
Referencias	31

VENTANA AORTO-PULMONAR: EXPERIENCIA CLÍNICO-QUIRÚRGICA DE 15 AÑOS EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar o defecto septal aortopulmonar es una malformación cardiaca relativamente rara, resultado de la septación parcial o ausente del *truncus arteriosus*, lo que permite 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 arteriosus*. Desde que fue descrita en 1830 por el profesor John Elliotson, más de 300 casos han sido publicados.¹ Se reporta su incidencia de 0.15-0.6% de todas las cardiopatías congénitas y en estudios de instituciones aisladas raramente se reporta más de un caso anualmente y series mayores de 10 pacientes. Ésta patología está asociada a otras alteraciones cardiacas en un 25% al 50% de los casos.^{2,3,4} Su asociación con otras malformaciones, comienzo clínico en la etapa de recién nacido e historia natural hacia la enfermedad vascular pulmonar, precedida de insuficiencia cardiaca de difícil manejo, resultado del corto circuito de izquierda a derecha, hace que se presente en nuestro medio como un motivo de consulta e indicación de tratamiento quirúrgico de urgencia relativa en el lactante pequeño.⁵ Se describen varias clasificaciones para ésta entidad con criterios que se superponen y no se excluyen.⁶

ANTECEDENTES

La ventana aortopulmonar resulta de la fusión incompleta, malalineamiento o ausencia total de los cojinetes conotruncales derecho o izquierdo, que normalmente completan la septación conotruncal entre la quinta y octava semana de la vida intrauterina.⁷

Las asociaciones más comunes en acorde a la literatura son interrupción del arco aórtico (15-20%), especialmente el tipo A, persistencia del conducto arterioso (11%), comunicación interventricular (8%), arco aórtico derecho (7%), anomalías de las arterias coronarias (8%), tetralogía de Fallot (5%), estenosis subaórtica (3%) y válvula aórtica bicúspide (3%).^{8,9}

Sesenta casos de interrupción del arco aórtico han sido reportados hasta 1997; 21 (35%) de ellos asociados a ventana aortopulmonar tipo II, 12 con tipo I (20%), 5 con tipo III (8.3%) y en los 22 casos restantes, la ventana aortopulmonar no fue clasificada. La forma más común de interrupción de arco aórtico fue el tipo A (70%), seguida del tipo B (15%). La incidencia de la interrupción tipo C no se conoce.¹⁰

La asociación de ventana aortopulmonar, interrupción de arco aórtico y atresia valvular aórtica ha sido reportada en 2 ocasiones en la literatura; el primer caso diagnosticado por autopsia y el segundo por ecocardiografía.¹¹

El origen anómalo de las arterias coronarias puede ocurrir en un 5-10% de los casos. El diagnóstico prequirúrgico es generalmente difícil ante la ausencia de manifestaciones clínicas de isquemia. La arteria coronaria derecha es la más frecuentemente involucrada (7 casos), seguida de la arteria coronaria izquierda (5 casos), ostium coronario único (2 casos) y ambas coronarias en un caso.¹² La asociación con tetralogía de Fallot es muy rara y sólo se han publicado cerca de 15 casos.¹³ Geva et al describió el primer caso con atresia tricuspídea y pulmonar, ésta asociación con atresia pulmonar sólo se ha reportado en otros tres pacientes.¹⁴

El septum aortopulmonar es formado por dos cojinetes conotruncales, los cuales aparecen entre la quinta y octava semana de vida intrauterina (tamaño de 9 mm), y rápidamente se alargan y fusionan, dividiendo el tronco arterioso en dos canales separados, aórtico y pulmonar. Ésta división está influenciada por células que migran de la cresta neural. La ausencia de tejido de la cresta neural tiene como resultado varias anormalidades arteriales, incluyendo al tronco arterioso, transposición de grandes arterias e interrupción del arco aórtico. Sin embargo, la ventana aortopulmonar no se ve cuando este tejido de la cresta neural no está presente. A diferencia del tronco arterioso, la ventana aortopulmonar nunca ha sido reportada en asociación con el síndrome de DiGeorge. Además la interrupción del arco aórtico tipo B está asociada a tronco arterioso, mientras que la interrupción tipo A se ve más frecuentemente con ventana aortopulmonar. Así que, a pesar de que éstas anomalías involucran la misma región del corazón, parecen no estar relacionadas embriológicamente y no son variantes de una misma enfermedad.^{15,16}

En la mayoría de los casos, hay un defecto en la porción proximal del septum aortopulmonar, a la mitad entre las válvulas semilunares y la bifurcación pulmonar. Los defectos son de tamaño variable y dan como resultado un corto circuito continuo de izquierda a derecha, al caer las resistencias vasculares pulmonares como se ve en tronco arterioso o persistencia del conducto arterioso. Sin una corrección quirúrgica, y dependiendo del tamaño del defecto, la enfermedad vascular pulmonar puede desarrollarse rápidamente, seguida de muerte en la segunda década de la vida, aunque algunos reportes mencionan sobrevida hasta la cuarta década de la vida.^{15,16}

a) PATOLOGÍA

La ventana aortopulmonar puede ser definida como simple o compleja, lo cual tiene importancia en cuanto al pronóstico. La ventana aortopulmonar simple está asociada o no con anomalías menores (foramen oval permeable, comunicación interauricular, persistencia del conducto arterioso), y su corrección quirúrgica tiene una baja morbilidad y mortalidad. La ventana aortopulmonar compleja está asociada a lesiones mayores (interrupción del arco aórtico, transposición de grandes arterias, tetralogía de Fallot), y su pronóstico es pobre y usualmente depende de la lesión asociada.¹⁷

A pesar de que varias clasificaciones han sido presentadas, la propuesta por Mori et al en 1978 es la más comúnmente usada (**Figura 1**). Ésta describe tres tipos de ventana aortopulmonar. El tipo I o proximal es la más común (70%) y consiste en un defecto circular, localizado en una zona equidistante entre el plano valvular sigmoideo y la bifurcación pulmonar; tipo II o distal (25%) el cual tiene un defecto en forma de espiral y afecta al tronco y al origen de la arteria pulmonar derecha, y tipo III (5%) el cual consiste en un defecto completo del septo aortopulmonar.¹⁸

La clasificación de Richardson en 1979 es utilizada por algunos centros como guía para un abordaje quirúrgico donde se divide a la ventana aortopulmonar en tres tipos: tipo I, el cual consiste en un defecto simple localizado exclusivamente entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar; tipo II, en donde el defecto está localizado más distalmente entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar con extensión al origen de la bifurcación de las ramas pulmonares (usualmente la rama pulmonar derecha); y tipo III, representando un origen anómalo de la arteria pulmonar de la aorta ascendente sin ningún defecto entre la aorta y la arteria pulmonar.¹⁹ Existe una clasificación reciente, que incluye un defecto con anillo inferior y superior de localización intermedia y que permite el abordaje terapéutico por cateterismo.²⁰

b) CUADRO CLÍNICO

Los hallazgos clínicos en pacientes con ventana aortopulmonar no son específicos pero son similares a aquellos pacientes con un gran corto circuito de izquierda a derecha. Clínicamente, ésta lesión frecuentemente simula una comunicación interventricular o una persistencia del conducto arterioso o ambas. Los signos de insuficiencia cardiaca, tales como taquipnea, diaforesis, falta de incremento ponderal, dificultad respiratoria recurrente usualmente inician en las primeras semanas de vida. La cianosis usualmente no está presente, aunque defectos grandes pueden producir desaturación sistémica debido al corto circuito bidireccional y mezcla a nivel arterial. Cuando está asociada a anomalías del arco aórtico, los síntomas de presentación pueden ser choque cardiogénico y acidosis metabólica debido al cierre del conducto arterioso, y la presencia de la ventana aortopulmonar puede estar enmascarada.²¹

Al examen físico se encuentra taquipnea, respiración abdominal con tiraje intercostal. Puede haber hiperactividad precordial en el borde esternal izquierdo. Los pulsos pueden ser amplios. A la auscultación, el segundo ruido generalmente está reforzado y poco desdoblado, sugiriendo hipertensión pulmonar. En algunos pacientes, se encuentra un chasquido de eyección en el área pulmonar. Puede haber un soplo sistólico de eyección en el borde alto paraesternal izquierdo o un soplo continuo similar al encontrado en la persistencia del conducto arterioso. Frecuentemente, se puede encontrar un soplo diastólico en el ápex, lo cual indica un aumento de flujo a través de la válvula mitral.²¹

Los pacientes con defectos muy pequeños pueden estar asintomáticos. En estos pacientes, el segundo ruido puede ser normal, con un soplo sistólico de eyección y posiblemente un soplo diastólico audible en el ápex. El defecto en estos pacientes puede pasar desapercibido clínicamente o confundirse con una comunicación interventricular pequeña y puede ser diagnosticada adecuadamente durante la realización de un ecocardiograma bidimensional de rutina.²¹

Debido a que es una cardiopatía congénita rara y no tiene semiología clínica característica, la ventana aortopulmonar debe ser considerada como diagnóstico diferencial en todo niño con insuficiencia cardíaca temprana, especialmente en presencia de insuficiencia mitral no específica. Dado que está asociada con otros defectos (50%) debe ser descartada en niños con otras cardiopatías.⁷

c) ELECTROCARDIOGRAFÍA

No hay hallazgos electrocardiográficos característicos en pacientes con ventana aortopulmonar. La evidencia de hipertrofia ventricular derecha generalmente se encuentra presente, aunque la hipertrofia biventricular puede estar presente cuando el defecto es grande o ha estado presente por algún tiempo. Rara vez, el electrocardiograma es normal y sólo muestra una hipertrofia ventricular derecha leve sugerida por un patrón rsR' en las derivaciones precordiales derechas.²¹

d) HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

La radiografía de tórax es la que se presenta en un gran corto circuito de izquierda a derecha. Se encuentra generalmente un crecimiento del corazón moderado con aumento importante del flujo pulmonar. Usualmente se encuentra una dilatación del tronco pulmonar. El arco aórtico generalmente no es prominente.¹⁷ Los campos pulmonares se encuentran generalmente con hiperinsuflación y el edema pulmonar puede estar presente.²¹

e) HALLAZGOS ECOCARDIOGRÁFICOS

La ecocardiografía bidimensional generalmente puede diagnosticar adecuadamente la ventana aortopulmonar así como las anomalías asociadas, para ello se utilizan el eje corto paraesternal, por encima del plano valvular aórtico, subcostal coronal de ambos tractos de salida, supraesternal longitudinal y paraesternal alto (**Figura 2**).^{2,22}

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 transductor. Para diferenciar este fenómeno de la verdadera ventana aortopulmonar, 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. ^{23,24,25}

La aurícula y ventrículo izquierdo se encuentran dilatados debido al gran corto circuito de izquierda a derecha. El ventrículo derecho puede estar hipertrofiado, pero no siempre. Las válvulas semilunares generalmente son normales tanto en posición como en función. Las arterias pulmonares pueden estar aumentadas de tamaño. La ventana aortopulmonar puede ser observada por ecocardiografía bidimensional y el color Doppler puede demostrar el flujo a través del defecto 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. ^{23,24,25}

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 menor a 8 U/m², la evolución a largo plazo es óptima ante lo cual se debe tomar la decisión en casos de edad avanzada en acorde a un cateterismo cardiaco.²

f) CATETERISMO CARDIACO

Con las técnicas ecocardiográficas modernas, el cateterismo cardiaco frecuentemente no es requerido. McElhinney et al sugieren el uso de cateterismo en pacientes mayores de 6 meses de edad para evaluar la presencia de enfermedad vascular pulmonar irreversible.²⁶ Dentro de los hallazgos al cateterismo, las presiones ventriculares derechas y arterial pulmonar usualmente son sistémicas en pacientes sintomáticos con insuficiencia cardiaca. La presión de la aurícula izquierda puede estar elevada por el corto circuito de izquierda a derecha e incremento del retorno venoso pulmonar, mientras que la presión ventricular izquierda es generalmente normal. La presión aórtica generalmente es normal, pero en presencia de grandes defectos, la presión diastólica está disminuida. El catéter puede con frecuencia ser manipulado directamente de la arteria pulmonar a través del defecto hacia la aorta ascendente.²⁷

Así mismo una angiografía de la aorta ascendente o la arteria pulmonar demostrará el defecto. El aortograma ascendente muestra el llenado de las arterias pulmonares incluyendo los senos de las válvulas pulmonares y el tronco y ramas pulmonares. También demostrará alteraciones asociadas del arco aórtico o del origen de las arterias coronarias.²⁷

g) DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debido a que la ventana aortopulmonar es un defecto extremadamente raro, los hallazgos clínicos son frecuentemente confundidos con los de una comunicación interventricular, un conducto arterioso grande o tronco arterioso. Los pulsos amplios, la presión de pulso amplia y un soplo continuo de estar presentes indican un corto circuito a nivel arterial. Distinguir la ventana aortopulmonar de un conducto arterioso grande o de un tronco arterioso es muy difícil por clínica. Un soplo sistólico de eyección o continuo también está presente en el conducto arterioso; sin embargo los síntomas clínicos en las primera semanas son poco usuales. Los pacientes con tronco arterioso por lo general tienen más desaturación sistémica evidenciada por hipocratismo digital. El soplo de

comunicaciones interventriculares generalmente se escucha en la región paraesternal baja y los pulsos no son amplios.²¹

h) TRATAMIENTO

El cierre quirúrgico del defecto está indicado en todos los pacientes con ventana aortopulmonar.⁷ Desde la primera corrección reportada por Gross, se han descrito numerosas técnicas con o sin circulación extracorpórea, con uso de parche transaórtico o transpulmonar.^{28,29} Se prefiere el abordaje transaórtico porque se obtiene una mejor exposición de la ventana y del ostium de la arteria coronaria izquierda.³⁰ Matsuki et al y Messmer describieron el uso de un colgajo de arteria pulmonar usando con posterioridad pericardio autólogo para reparar la arteria pulmonar.^{31,32} Di Bella et al 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.³³

Aunque hay casuísticas que exhiben una mortalidad mínima, otras reportan una mortalidad entre el 10 y 33%.^{17,26}

Se han publicado algunos casos de cierre percutáneo transcatereterismo en situaciones muy concretas: ventanas tipo I, pequeñas (3-4 mm) y no asociadas a otras anomalías, sobre todo del origen de las arterias coronarias, con buenos resultados.³⁴

El pronóstico de los pacientes con ventana aortopulmonar es excelente si la corrección quirúrgica se realiza en las etapas tempranas de la vida, antes de que el daño vascular pulmonar sea irreversible. Aunque el seguimiento a largo plazo es limitado, las complicaciones tardías son raramente importantes.

La evolución los pacientes con anomalías asociadas estará más limitada por ésta más que por la ventana aortopulmonar ya corregida.²¹

JUSTIFICACIÓN

La ventana aortopulmonar no es una entidad frecuente en nuestro medio. Dado que existen pocos estudios acerca de ésta patología en nuestro país es de particular interés el conocer la incidencia y formas de presentación para determinar si existen diferencias con lo reportado en la literatura, valorando además si se está estableciendo el diagnóstico y tratamiento en forma adecuada. Ya que el Hospital Infantil de México “Federico Gómez” es un hospital de referencia para varios estados de la República Mexicana, la población presentada resulta considerable y pudiera ser representativa en otros niveles de atención. Con el siguiente estudio es de mi interés proporcionar datos estadísticos que pudieran ser la base para estudios posteriores.

OBJETIVOS

■ General

- Describir la experiencia clínico-quirúrgica en la ventana aortopulmonar en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

■ Específicos

- Determinar la frecuencia de ventana aortopulmonar en pacientes en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Determinar factores epidemiológicos asociados a la ventana aortopulmonar en pacientes en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Identificar frecuencia de signos y síntomas de la ventana aortopulmonar en los pacientes al momento del ingreso.
- Evaluar el abordaje diagnóstico y terapéutico de la ventana aortopulmonar en el Hospital Infantil de México Federico Gómez
- Determinar la frecuencia de complicaciones secundarias a la ventana aortopulmonar en el Hospital Infantil de México Federico Gómez

MATERIAL Y MÉTODOS

Diseño: Se trata de un estudio retrospectivo, observacional y descriptivo.

Población: Pacientes que ingresaron al Hospital Infantil de México “Federico Gómez” de Enero de 1990 a Junio del 2007 con el diagnóstico de ventana aortopulmonar.

Criterios de inclusión:

1. Se incluyeron a todos los pacientes que ingresaron al Hospital Infantil de México “Federico Gómez” de Enero de 1990 a Junio del 2007 con el diagnóstico de ventana aortopulmonar.

Criterios de exclusión:

1. Pacientes cuyos datos en expediente clínico no estuvieran completos.

Se revisaron expedientes clínicos en el archivo del Hospital Infantil de México “Federico Gómez” de pacientes que ingresaron al hospital de Enero de 1990 a Junio del 2007 con diagnóstico de ventana aortopulmonar, elaborándose para tal motivo una hoja de recolección de datos (**Anexo 1**).

Se realizó análisis de datos con estimación puntual y por intervalos de confianza al 95% del parámetro poblacional de interés con proporciones. Los resultados se describieron en proporciones y frecuencias representadas en cuadros y gráficas.

RESULTADOS

Se revisaron un total de 7 expedientes de pacientes que ingresaron al Hospital Infantil de México "Federico Gómez" de Enero de 1990 a Junio del 2007 con el diagnóstico al ingreso de ventana aortopulmonar. Se excluyó 1 expediente por no contar con información completa para su revisión (**Tabla 1**). El total de expedientes revisados fue de 6 encontrándose los siguientes resultados:

De los 6 pacientes 4 (67%) correspondieron al sexo femenino y 2 (33%) al sexo masculino (**Gráfica 1**). En relación a la presentación de la enfermedad por grupos de edad, 2 (33%) pacientes correspondieron a menores de un año, 1 (17%) de 1 a 2 años, 1 (17%) de 2 a 5 años y 2 (33%) de 6 a 12 años (**Gráfica 2**). La edad al momento de diagnóstico varió de 4 meses a 9 años (media de 42.8 meses). El estado nutricional de los pacientes fue de 2 (33%) pacientes normal, 3 (50%) con desnutrición leve y 1 (17%) con desnutrición moderada (**Gráfica 3**). El promedio de días de hospitalización fue de 9.3 días. El estado de procedencia de los pacientes fue de 2 (33.2%) del Estado de México, 1 (16.7%) de Michoacán, 1 (16.7%) de Hidalgo, 1 (16.7%) de San Luis Potosí y 1 (16.7%) de Baja California Norte.

En cuanto al tipo de ventana aortopulmonar según la clasificación de Mori et al se encontraron 4 (66%) pacientes tipo I y 2 (34%) pacientes tipo II (**Gráfica 4**).

Del total de pacientes 3 pacientes (50%) tuvieron el diagnóstico de ventana aortopulmonar aislada mientras otros 3 pacientes (50%) tuvieron anomalías asociadas, un paciente con foramen oval, otro con persistencia del conducto arterioso y el último con estenosis subaórtica fibrosa fija tipo membrana (**Gráfica 5**).

Con respecto al cuadro clínico de presentación 2 pacientes (33.3%) tuvieron insuficiencia cardiaca severa temprana mientras que 2 pacientes (33.3%) la

desarrollaron tardíamente y los 2 (33.3%) pacientes restantes cursaron asintomáticos (**Gráfica 6**).

Al examen físico cardiológico sólo en 2 casos (33%) se encontró un soplo continuo algo más bajo que el correspondiente al conducto arterioso, característico de la enfermedad. En 3 pacientes (50%) se auscultó un soplo sistólico grado III/VI en el 2º. espacio intercostal izquierdo y en 1 paciente (17%) se presentó un soplo sistólico de eyección grado IV/VI en 2º. espacio intercostal derecho con escape diastólico asociado a la presencia de estenosis subaórtica fibrosa fija e insuficiencia valvular aórtica (**Gráfica 7**).

A la evaluación radiológica, 1 (17%) paciente presentó cardiomegalia grado I y 4 (66%) pacientes cardiomegalia grado II y 1 (17%) paciente cardiomegalia grado III. (**Gráfica 8**). En 4 (66%) se observó dilatación del tronco de la pulmonar y en la totalidad de ellos flujo pulmonar aumentado.

Al electrocardiograma 4 (66%) pacientes tuvieron como hallazgo hipertrofia biventricular mientras que 2 (33%) presentaron datos de hipertrofia ventricular izquierda (**Gráfica 9**). En 1 (17%) se presentaron extrasístoles supraventriculares aisladas como hallazgo adicional.

El diagnóstico se realizó mediante ecocardiografía inicialmente en 4 pacientes (66%) y en un paciente (17%) con asociación a conducto arterioso se requirió de ecocardiografía transesofágica para definir el diagnóstico. En un paciente (17%) que tenía asociado una estenosis subaórtica fibrosa fija tipo membrana la ventana aortopulmonar fue diagnosticada al tercer ecocardiograma (**Gráfica 10**).

Del total de pacientes sólo uno (17%) requirió cateterismo cardiaco (ventana aortopulmonar asociada a estenosis subaórtica fibrosa fija) encontrando como hallazgos estenosis subaórtica fibrosa fija tipo membrana con gradiente de 70 mmHg y una relación de gasto pulmonar/gasto sistémico (Qp/Qs) de 2.7. (**Gráfica 11**).

En el presente estudio no se documentaron casos en los que se hubiera hecho el diagnóstico hasta el momento de la intervención quirúrgica.

A los seis pacientes se les realizó la corrección quirúrgica. Se corroboró la presencia de ventana aortopulmonar tipo I en 4 pacientes (66%) y tipo II en 2 pacientes (34%) (**Gráfica 12**). Se utilizó circulación extracorpórea e hipotermia en todos los casos. A todos los pacientes se les realizó cierre con sutura directa de la ventana aortopulmonar. El tamaño del defecto varió entre 12 mm y 40 mm. En el paciente con estenosis subaórtica fibrosa fija se realizó simultáneamente la resección del diafragma subaórtico sin complicaciones.

Después de un periodo medio de seguimiento de 4 años (rango, 1 año a 6 años) los pacientes se encontraron asintomáticos, sin precisar medicación y realizan una vida normal con clase funcional I.

No hubo mortalidad intraoperatoria ni al seguimiento de los casos.

DISCUSIÓN

La incidencia de la ventana aortopulmonar en niños en nuestro país se desconoce dado que no existen otros reportes donde se analice ésta situación. En la revisión realizada se encontró una relación en cuanto al sexo femenino: masculino de 2:1 sin embargo, no existen reportes en cuanto a la incidencia predominante de un sexo. Es de llamar la atención que a diferencia de lo reportado,^{2,7} se encontraron dos casos de más de 6 años, quizás debido al difícil diagnóstico. Cerca del 67% de los casos presentaron algún grado de desnutrición debido probablemente a la propia cardiopatía. No se encontró alguna diferencia significativa en cuanto a la procedencia de los pacientes.

Conforme a lo reportado a la literatura^{2,7} se encontró que la ventana aortopulmonar tipo I (66%) es la más frecuente en nuestro medio seguida del tipo II (34%).

Similar a lo reportado en la literatura^{2,7} un 50% de los casos tuvo anomalías asociadas; en 3 casos fueron simples (foramen oval permeable, persistencia del conducto arterioso y estenosis subaórtica fibrosa fija tipo membrana), llamando la atención que no se presentó ningún caso con alteración asociada compleja tal como transposición de grandes vasos, interrupción de arco aórtico, tetralogía de Fallot etc.

Dado que el cuadro clínico es inespecífico tanto en nuestra experiencia como en lo reportado, es de importancia mencionar, que tanto el tipo de lesión asociada como el tamaño de la ventana aortopulmonar condicionan el cuadro clínico y su diagnóstico debe ser sospechado en casos de insuficiencia cardíaca precoz con signos de corto circuito de izquierda-derecha significativo, como dilatación de las cavidades izquierdas, sobre todo la aurícula izquierda, y/o insuficiencia mitral funcional con válvula morfológicamente normal, asociados a hipertensión pulmonar severa y precoz. El soplo cardíaco continuo característico de la enfermedad se auscultó en menor proporción a lo reportado^{2,7} (33% vs. 50%).

Los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos encontrados en nuestra experiencia son similares a lo reportado en la literatura^{2,7}; sin embargo son inespecíficos, por lo que la ecocardiografía desempeña un importante papel en el diagnóstico.

En nuestra serie, el índice de acierto del diagnóstico ecocardiográfico fue del 85% (5/6), en acorde a lo publicado³⁶: 53% (70% en ventana aortopulmonar simple y 37% en las complejas). En el caso 1 asociado a un conducto arterioso (2004) se efectuó el diagnóstico mediante ecocardiografía transesofágica. En el caso 4 (1997) se realizó el diagnóstico al tercer ecocardiograma asociado a una estenosis subaórtica fibrosa fija tipo membrana y requirió de la realización de cateterismo cardiaco. Todo ello debido a la complejidad en lo que se refiere al diagnóstico de ésta patología.

Es de llamar la atención que a pesar de que existen nuevas técnicas para la corrección de ésta patología en la totalidad de los casos se realizó el cierre directo de la ventana aortopulmonar con resultados favorables.

No hubo mortalidad intraoperatoria ni al seguimiento, probablemente debido a que todos los casos se presentaron con una anomalía asociada simple.

CONCLUSIONES

A pesar de que la ventana aortopulmonar es una entidad rara en nuestro medio y dado que el cuadro clínico y estudios paraclínicos no son característicos, se debe considerar como diagnóstico diferencial en todo niño que presente insuficiencia cardiaca precoz, especialmente en presencia de insuficiencia mitral inespecífica o presión arterial diferencial amplia. Dado que está asociada a otros defectos en el 50% de los casos, debe ser descartada en niños con otras cardiopatías congénitas. El ecocardiograma sigue siendo el método de elección para el diagnóstico de ésta patología y el cateterismo cardiaco debe ser realizado en caso de duda diagnóstica y/o para determinar el grado de enfermedad vascular pulmonar. Dado que el diagnóstico erróneo quizás lleve a enfermedad vascular pulmonar y/o muerte es de importancia realizar el diagnóstico tempranamente para que los pacientes puedan ser corregidos y tener una vida normal.

FIGURA 1.
Clasificación tipos de ventana aortopulmonar (Mori et al).

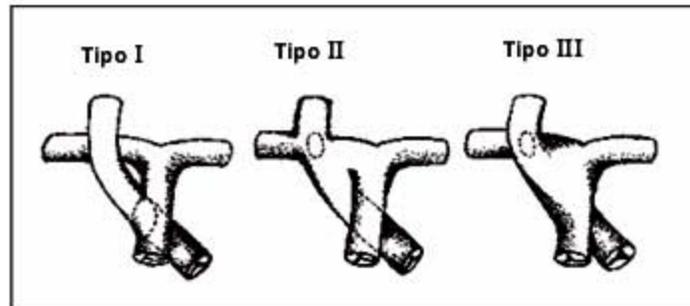


FIGURA 2.
Ecocardiografía bidimensional: Ventana aortopulmonar.



ANEXO 1.

Hoja de recolección de datos.

FOLIO: _____

**HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
DR. FEDERICO GOMEZ
VENTANA AORTO-PULMONAR**

NOMBRE: _____

REGISTRO: _____

SEXO:

Femenino ----- () Masculino ----- ()

EDAD: _____ a _____ m _____ d

Neonato (28d)----- () Lactante menor (<1a)-- ()

Lactante mayor (1-2a)---- () Preescolar (2-5a) ----- ()

Escolar (6-12 a) ----- () Adolescente (>12 a) -- ()

PESO: ____ kg **TALLA:** ____ cm

Déficit ____ %

NL ----- () DNT I ---- ()

DNT II --- () DNT III--- ()

FECHA INGRESO: ____/____/____ **FECHA DE EGRESO:** ____/____/____ **DIAS HOSP:** _____

FECHA DIAGNOSTICO: ____/____/____ **EDAD AL DIAGNOSTICO:** _____

PROCEDENCIA

Distrito Federal () Edo. de México () Otros ---- () _____

TIPO VENTANA AORTOPULMONAR

1. Tipo I ----- ()

2. Tipo II ----- ()

3. Tipo III ----- ()

ANOMALIA ASOCIADA

1. Aislada ----- ()

2. Compleja---- ()

2.a.0 Origen aórtico RDAP ----- ()

2.a.1. Comunicación interventricular ----- ()

2.a.2. Interrupción arco aórtico tipo ____ ----- ()

2.a.3. Tetralogía de Fallot ----- ()

2.a.4. Atresia pulmonar ____ septum integro- ()

2.a.5. Atresia aórtica ----- ()

2.a.6. Transposición de grandes arterias ----- ()

2.a.7. Atresia tricuspídea tipo ____ ----- ()

2.a.8. Persistencia conducto arterioso ----- ()

2.a.9. Comunicación interauricular/FO ----- ()

CUADRO CLINICO Motivo consulta: _____

1. Asintomático ---- ()

2. Soplo ----- () Tipo: _____

3. Insuf. cardíaca --- ()

4. Otros ----- ()

RADIOGRAFIA DE TORAX

- 1. Normal -----()
 - 2. Cardiomegalia grado I ----- ()
 - 3. Cardiomegalia grado II ----- ()
 - 4. Cardiomegalia grado III ----- ()
 - 5. Cardiomegalia grado IV ----- ()
 - 6. Dilatación tronco pulmonar --- ()
 - 7. Otros ----- ()
-

ELECTROCARDIOGRAMA

- 1. Normal ----- ()
 - 2. Taquicardia sinusal ----- ()
 - 3. Prolongación PR ----- ()
 - 4. Prolongación QT ----- ()
 - 5. Alteraciones del segmento ST y onda T ----- ()
 - 6. Otros ----- ()
-

Rimo sinusal --- () Ritmo no sinusal --- () _____
FC: _____ aP: _____ aQRS: _____ PR: _____ QTc: _____

DIAGNOSTICO

- 1. Ecocardiografía ---- (1) (2) (3) (4)
 - 1.a.1 Dx. diferencial _____
- 2. Cateterismo ---- ()
- 3. Quirúrgico ----- ()

ECOCARDIOGRAMA

Fecha: _____ Cinta: _____ Pie: _____

Hallazgos: _____

Fecha: _____ Cinta: _____ Pie: _____

Hallazgos: _____

Fecha: _____ Cinta: _____ Pie: _____

Hallazgos: _____

CATETERISMO

- 1. SI ----- ()
- 2. NO ----- ()

Fecha: _____ Cinta: _____ Pie: _____

Hallazgos: _____

Fecha: _____ Cinta: _____ Pie: _____

Hallazgos: _____

TRATAMIENTO

- 1. Cirugía (SI) (NO)
Causa: _____

- 2. Tiempo pinzamiento aórtico: _____
- 3. Tiempo paro: _____
- 4. Tiempo CEC: _____

- 5. Técnica:
 - 5.a.1 Cierre por aortotomía con parche dacrón ----- ()
 - 5.a.2. Cierre por aortotomía con parche goretex ----- ()
 - 5.a.3. Cierre por ventana con parche dacrón ----- ()
 - 5.a.4. Cierre por ventana con parche goretex ----- ()
 - 5.a.5. Otra----- ()_____

- 6. Complicaciones:
 - 6.a.1. Bajo gasto severo ----- ()
 - 6.a.2. Crisis hipertensión pulmonar----- ()
 - 6.a.3. Arritmia ----- () Tipo: _____
 - 6.a.4. Isquemia posterolateral ----- ()
 - 6.a.5. Sangrado y reintervención----- ()
 - 6.a.6. Sepsis ----- ()

FACTORES PRONOSTICOS

MORTALIDAD

1. SI ----- ()

1.a.1 Prequirúrgica ----- ()

1.a.2 Quirúrgica ----- ()

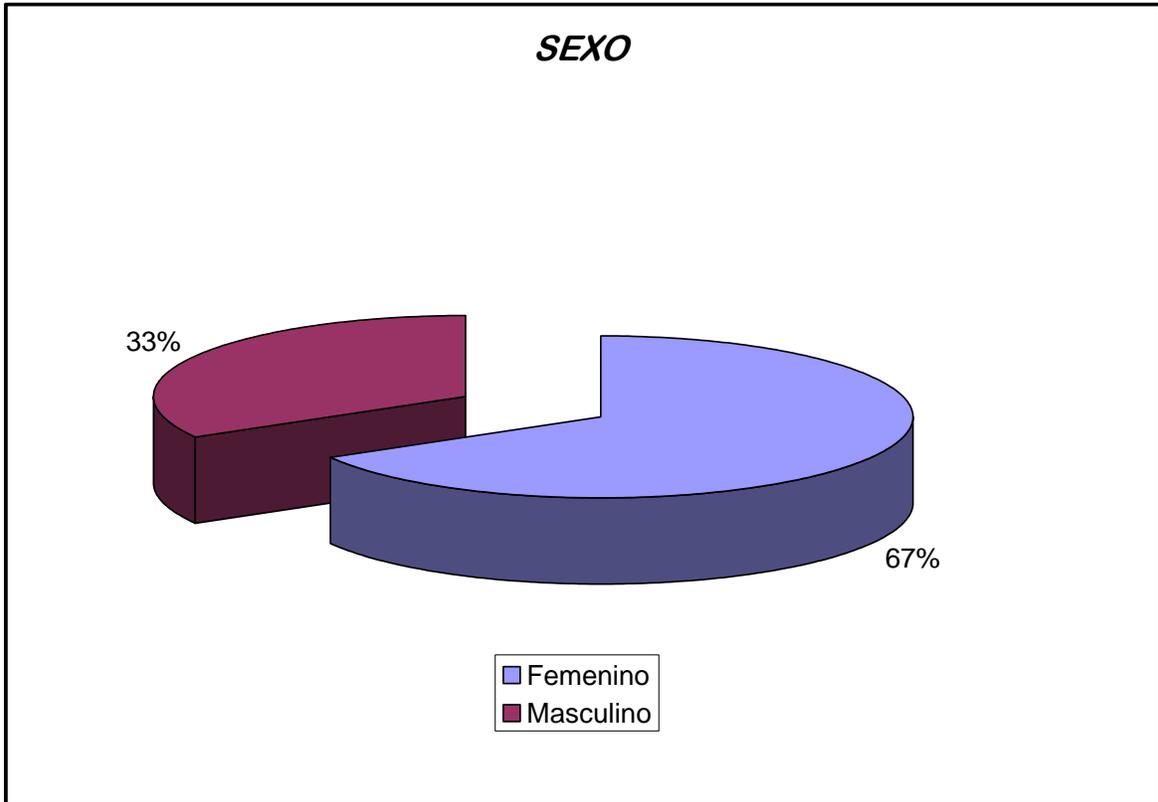
1.a.3 Post-quirúrgica----- () _____ días

Causa: _____

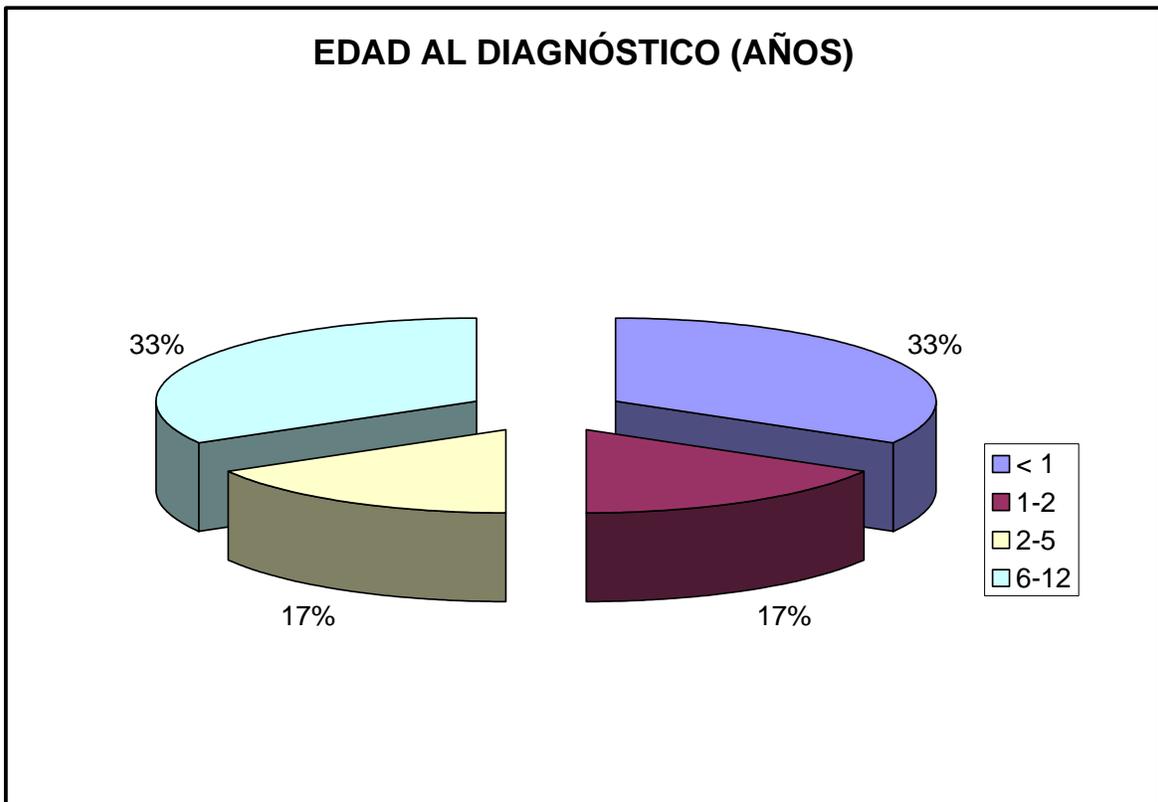
2. NO ----- ()

ND= NO DISPONIBLE

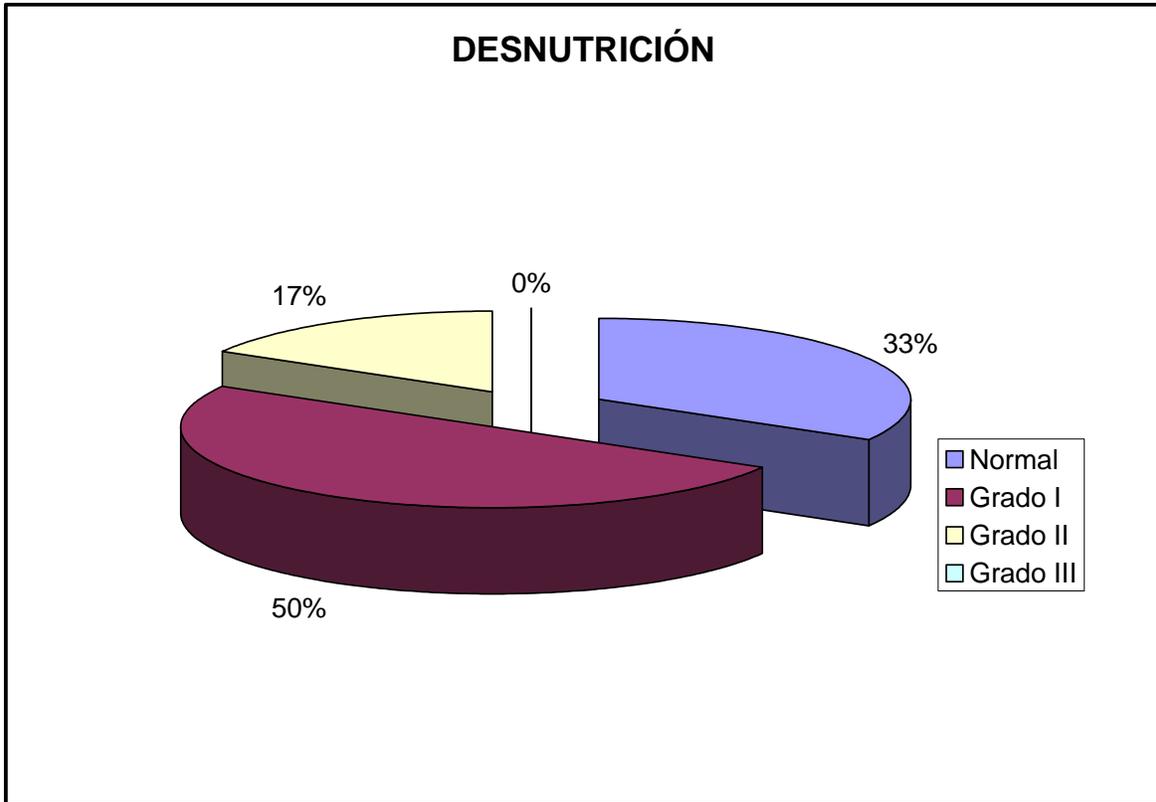
GRÁFICA 1.



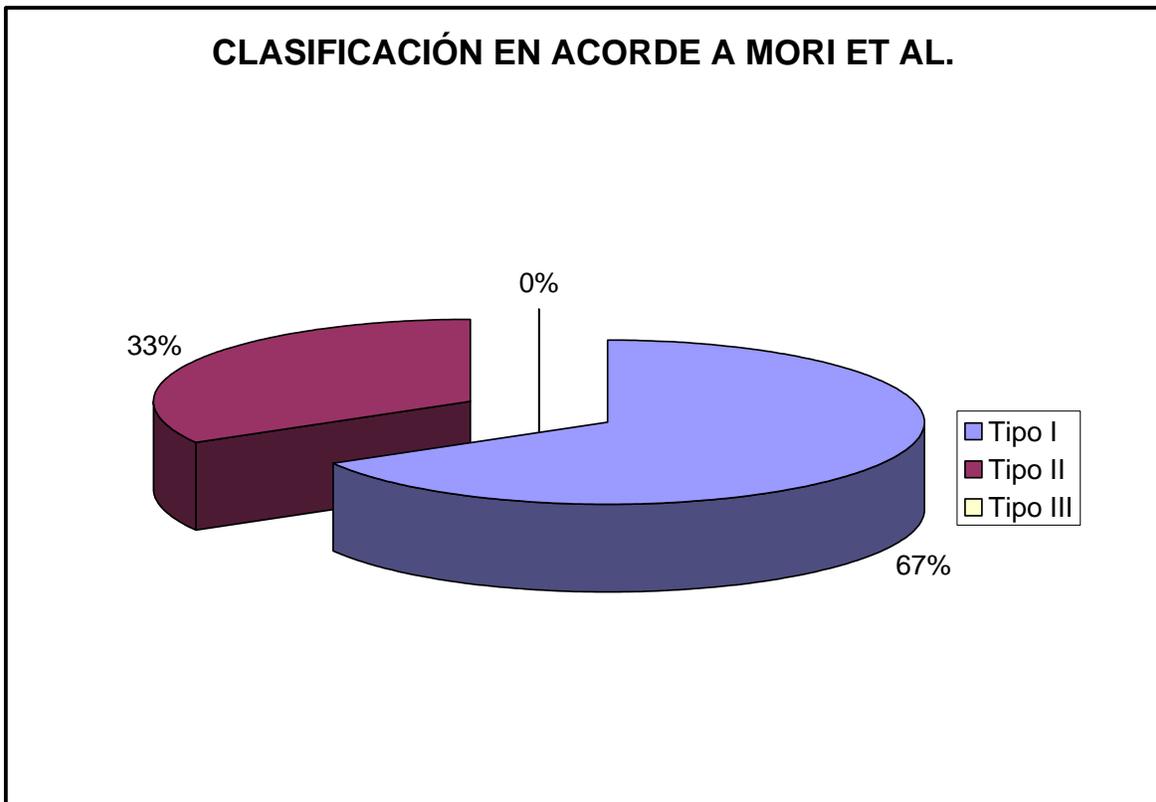
GRÁFICA 2.



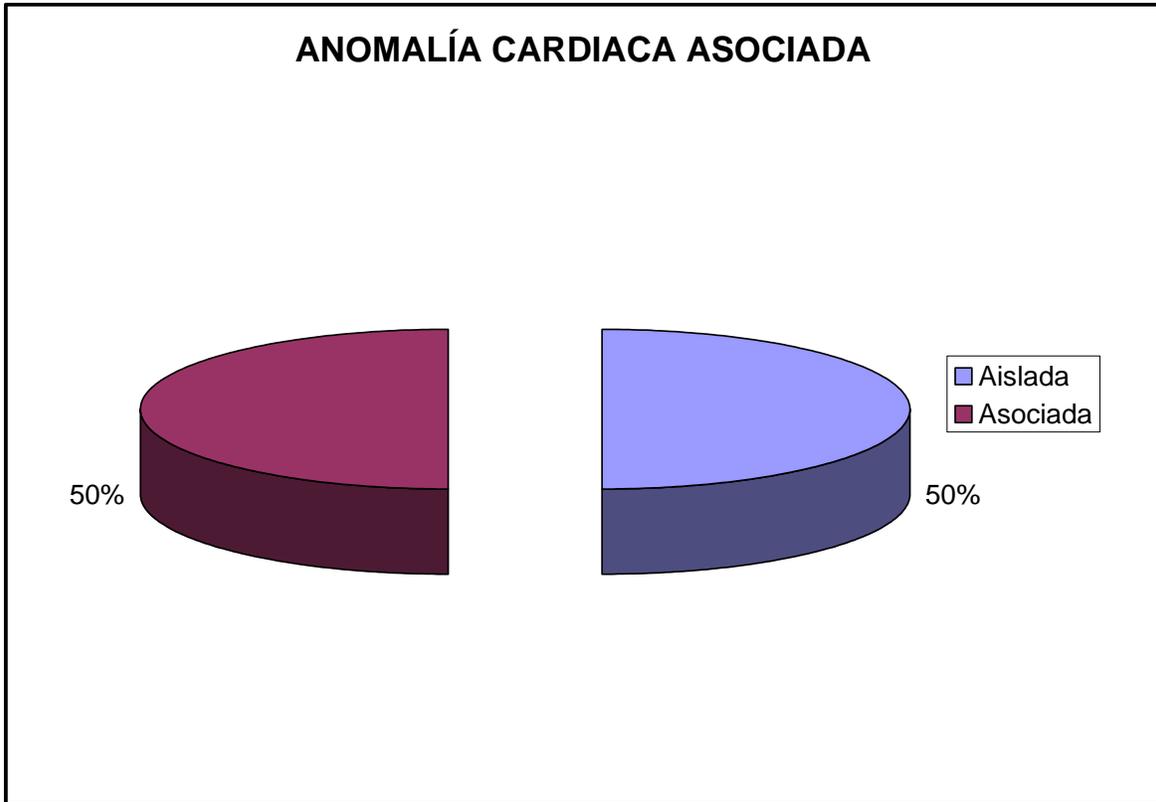
GRÁFICA 3.



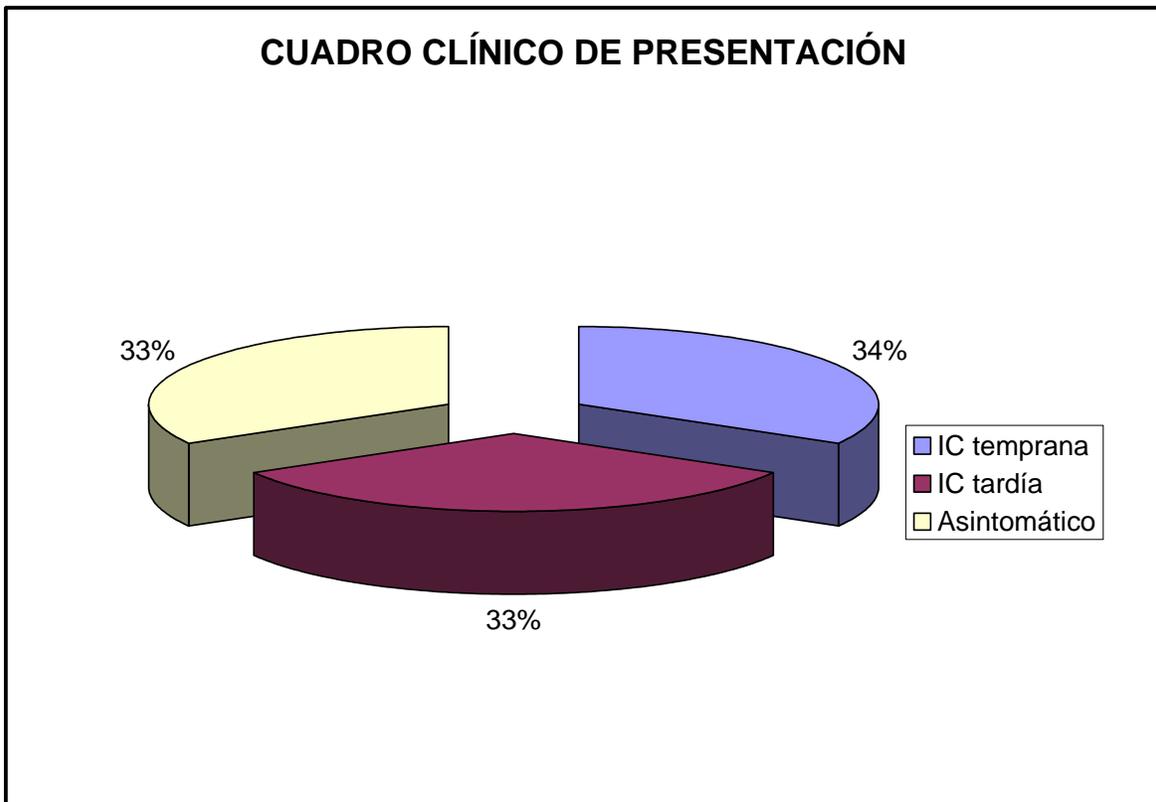
GRÁFICA 4.



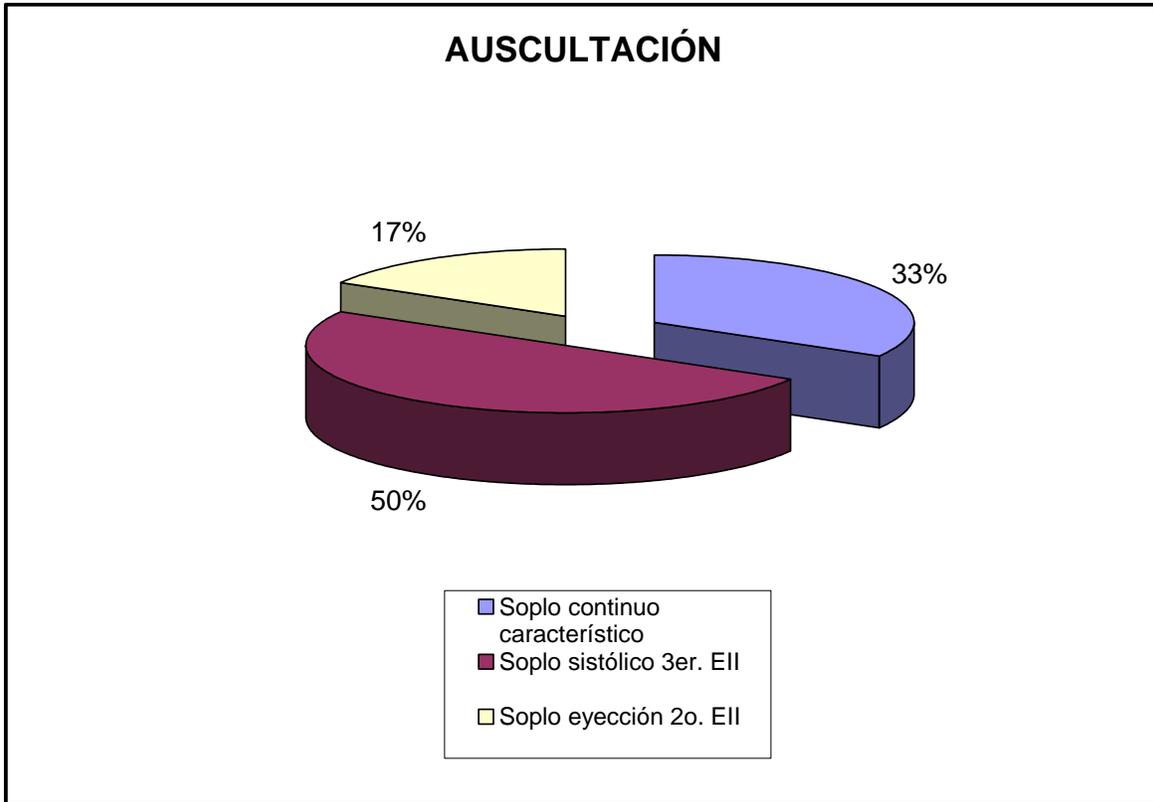
GRÁFICA 5.



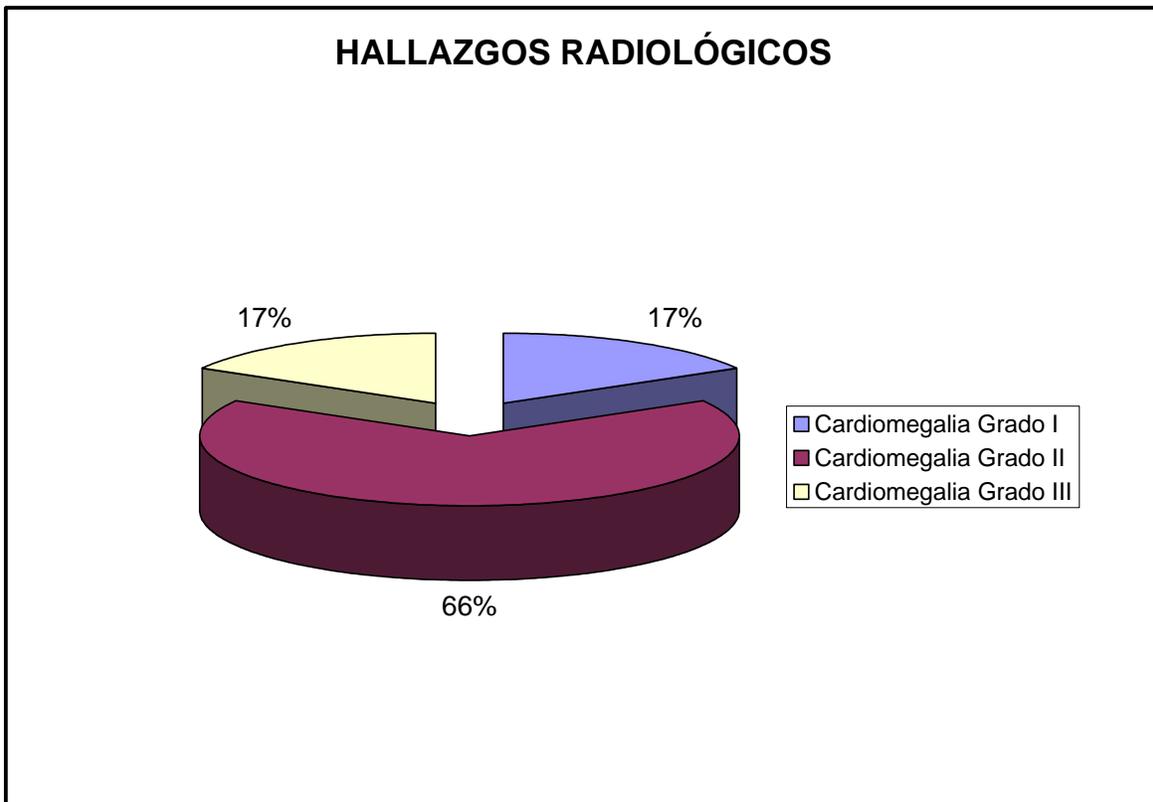
GRÁFICA 6.



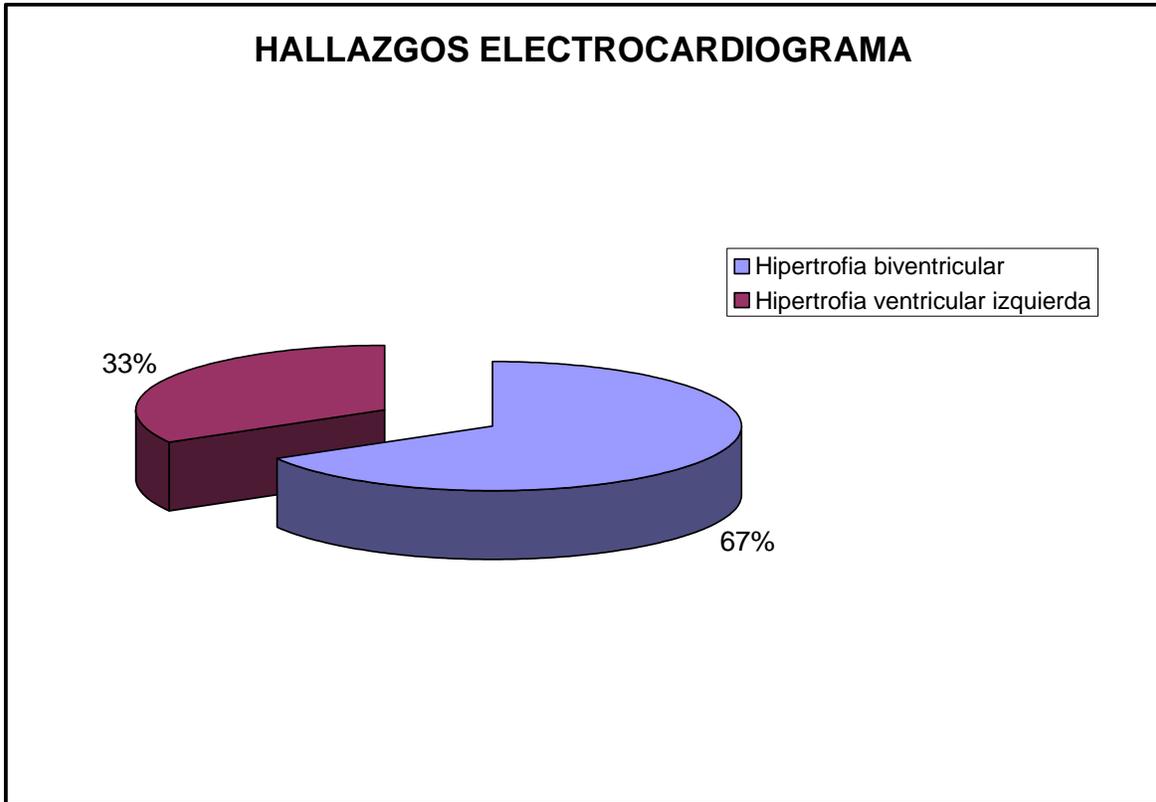
GRÁFICA 7.



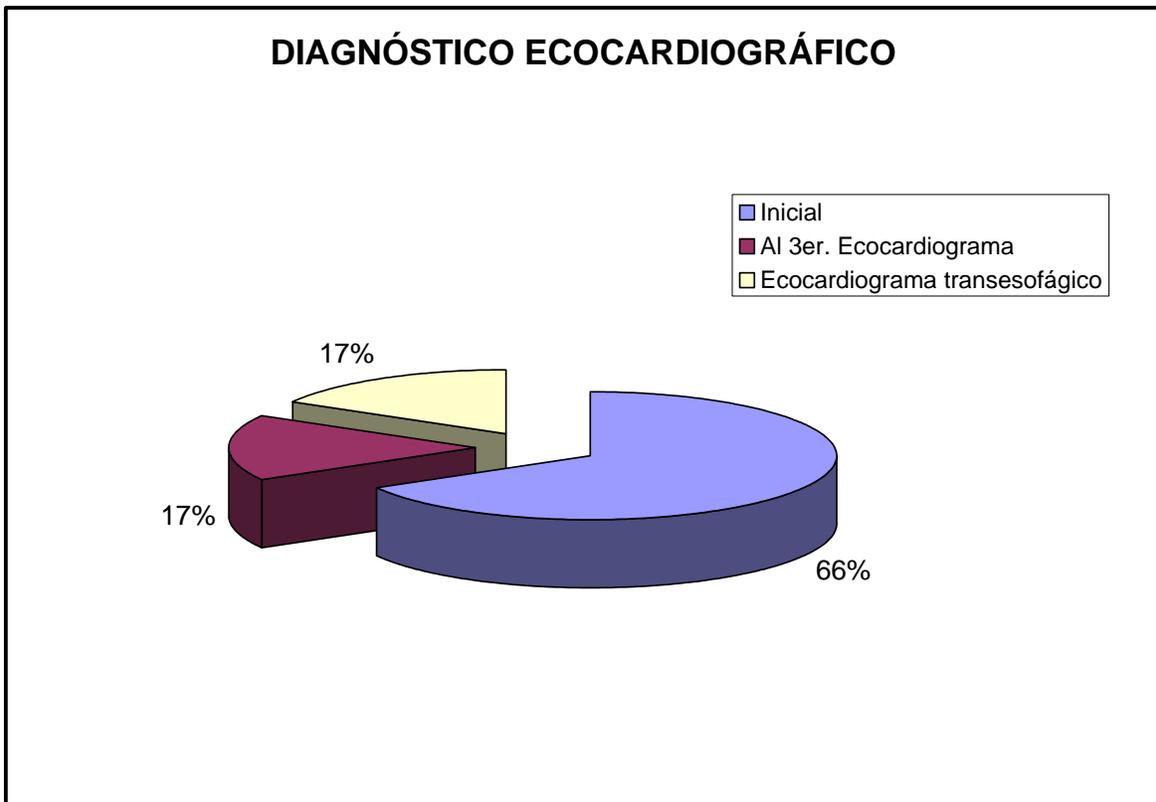
GRÁFICA 8.



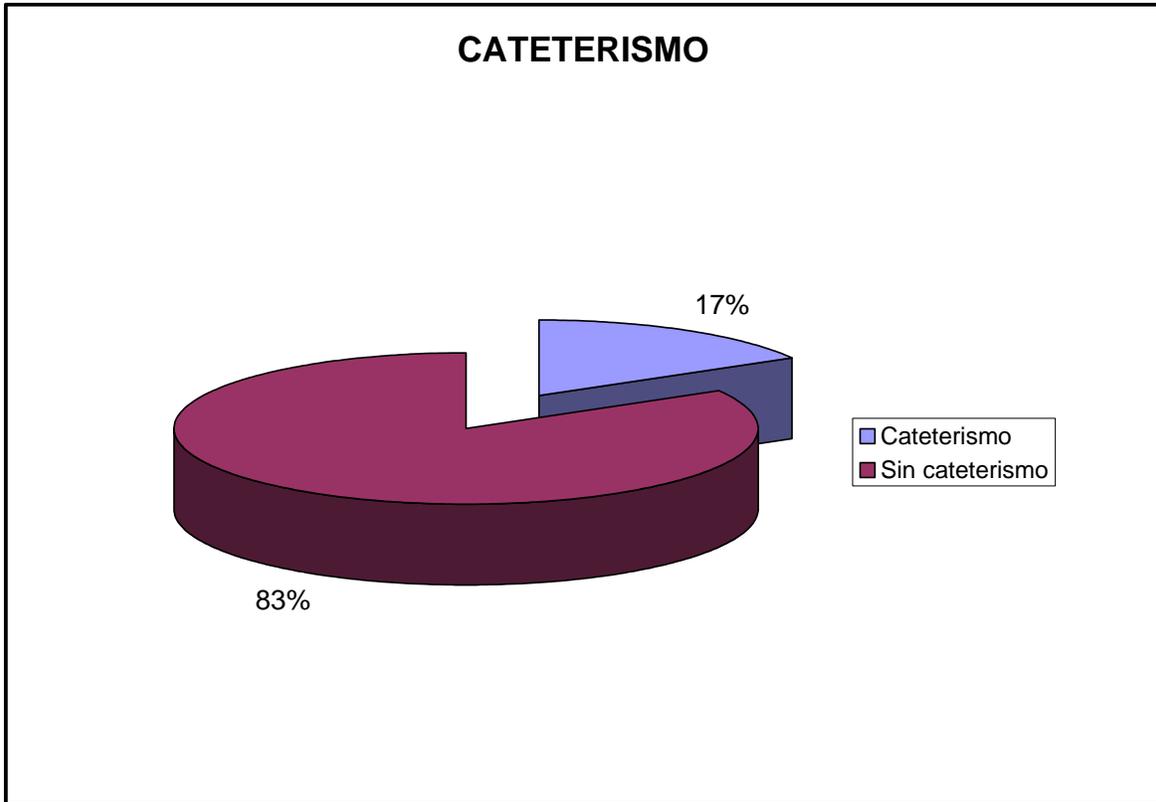
GRÁFICA 9.



GRÁFICA 10.



GRÁFICA 11.



GRÁFICA 12.

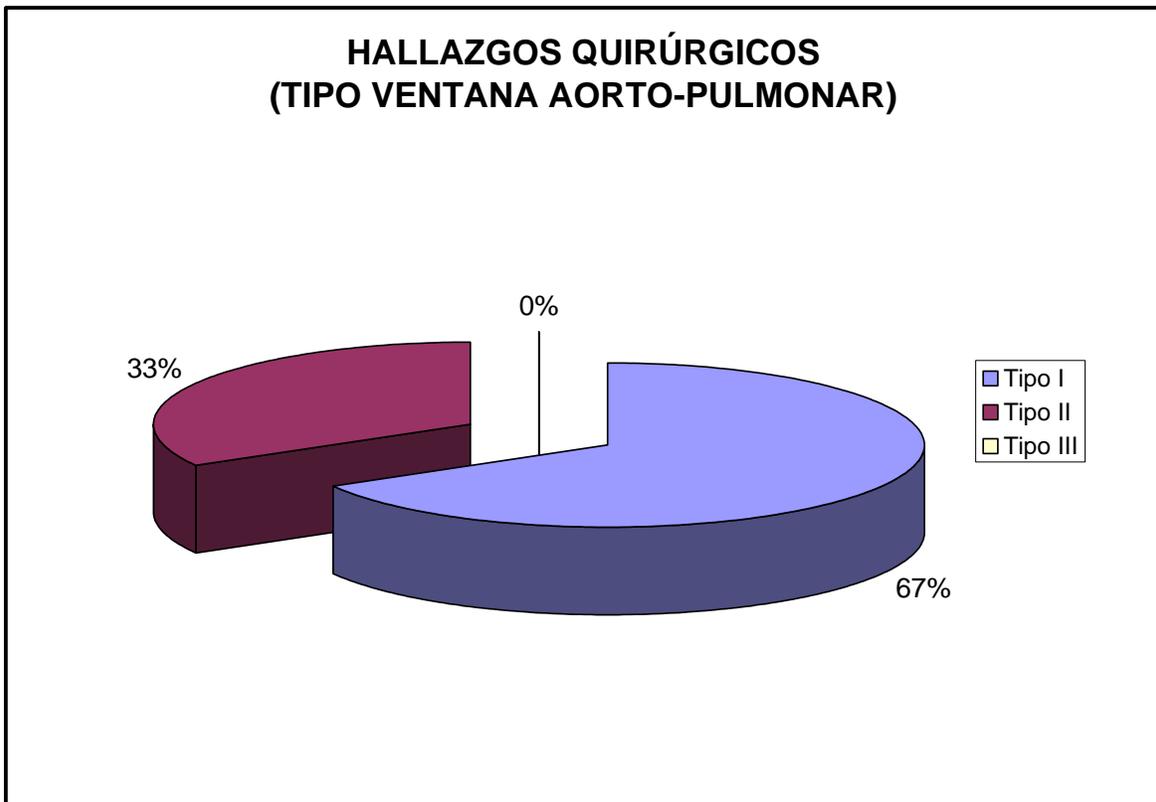


TABLA 1.
Datos clínicos, ecocardiográficos y hemodinámicas

<i>Caso</i>	<i>Edad</i>	<i>Sexo</i>	<i>Peso</i>	<i>Presentación clínica</i>	<i>Ecocardiografía</i>	<i>Tipo Ventana</i>	<i>Anomalia asociada</i>	<i>Cateterismo</i>
1/2004	4 a 11 m	F	13 kg	Estudio soplo continuo Asintomático	Dilatación cavidades izquierdas, PCA	II	PCA	
2/2004	5 a 6 m	F	14.7 kg	Estudio soplo Asintomático	Dilatación cavidades izquierdas, TAP y ramas pulmonares	II	FO	
3/2002	7 m	M	5.5 kg	Insuficiencia cardiaca, estudio soplo	Ventana Ao-P	I		
4/1997	9 a	F	22 kg	Insuficiencia cardiaca, estudio soplo	ESAFF tipo membrana (gte. 70/43), dilatación cavidades izquierdas	I	ESAFF	Qp/Qs =2.7
5/1996	4 m	M	8 kg	Insuficiencia cardiaca, estudio soplo	Ventana Ao-P	I		
6/1994	1 a 1 m	F	9.8 kg	Insuficiencia cardiaca, estudio soplo continuo	Dilatación cavidades izquierdas	I		

Ao-P: aortopulmonar; PCA: persistencia del conducto arterioso; TAP: tronco pulmonar; FO: foramen oval; ESAFF: estenosis subaórtica fibrosa fija

REFERENCIAS

1. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. *Lancet* 1830;1:247.
2. Moruno Tirado A, Santos de Soto J, Grueso Montero J, Gavilan Camacho JL, Alvarez Madrid A, Gil Fournier M, et al. Aortopulmonary window; clinical assessment and surgical results. *Rev Esp Cardiol.* 2002 Mar;55(3):266-70.
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. Murat M, Paker T, Ackcevin A, Cetin G, Ozkara A, Saltik L, et al. Diagnosis, management, and results of treatment for aortopulmonary window. *Cardiol Young* 2004 Oct;14(5):506-11.
5. 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 Feb;68(2):128-33.
6. Naranjo Ugalde A, Selman-Houssein Sosa E, Cardenas González F, González Guillén A, Marcano Sanz Luis. Tratamiento quirúrgico de la ventana aortopulmonar: 15 años de experiencia. *Rev Cubana Pediatr* 2004; 76(1).
7. Soares AM, Atik E, Cortez TM, Albuquerque AM, Castro CP, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Aortopulmonary window. Clinical and surgical assessment of 18 cases. *Arq Bras Cardiol.* 1999 Jul;73(1):59-74.
8. Faulkner LS, Oldham RR, Atwood GF, Graham TP. Aortopulmonary window, ventricular septal defect, and membranous pulmonary atresia with a diagnosis of truncus arteriosus. *Chest* 1974;65:351-3.
9. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, Williams WG, Freedom RM, Van Andersell GS, et al. Outcomes for patients with aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young* 2004 Oct;14(5):473-80.

10. Chiu Ing-Sh, Wang Jov-Kov, Wang M, Wang Chen-Chi. One-stage repair of aortopulmonary septal defect and interrupted aortic arch. *Ann Thorac Surg* 1994;58:1529-32.
11. Redington AN, Rigby MI, Ho SY, Gunthard J, Anderson HR. Aortic atresia with aortopulmonary window and interruption of the aortic arch. *Pediatr Cardiol* 1991; 12:49-51.
12. Brouwer MHJ, Beaufort-Krol GCM, Talsma MD. Aortopulmonary window associated with an anomalous origin of the right coronary artery. *Int J Cardiol* 1990;28:384-6.
13. Kotari SS, Rajan M, Shrivastawa S. Tetralogy of Fallot with aortopulmonary window. *Int J Cardiol* 1988;18:105-8.
14. Tal G, David Oa, Achi L, Argyle SJ, Martin OLP. Tricuspid atresia associated with aorto-pulmonary window: controlling pulmonary blood flow for a fenestrated patch. *Am Heart J* 1992;123:260-2.
15. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aorticpulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987;59:443-447.
16. Anderson RH, Webb S, Brown NA, Lamers W, Moorman A. Development of the heart: (3) Formation of the ventricular outflow tracts, arterial valves, and intrapericardial arterial trunks. *Heart* 2003;89:1110-1118.
17. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002 May;21(5):773-9.
18. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. *Br Heart J* 1978;40:681-9.
19. Richardson, J., Doty, D., Rossi, N., and Ehrenhaft, J.: The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg* 1979;78:21.

20. Jacobs JP, Wintessenza JA, Gaynor JW, Burke RP. Congenital hearth surgery nomenclature and database project: Aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 2000;69(suppl):S44-S49.
21. Allen HD, Gutgesell HP, Clark EB, Driscoll DJ. Aortopulmonary window. Moss and Adams' Heart Disease in Infants, Children, and Adolescents including the Fetus and Young Adult 6th. Edition (November 2000); p. 1096-1102.
22. Erez E, Dagan O, Geroghiou GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical Management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg.* 2004 Feb;77(2):484-7.
23. Snider AR, Server Ga, Ritter SB. Defects in cardiac septation. *Echocardiography in pediatric heart disease.* St Louis: Mosby-Year Book Inc., 1997;p.292-3.
24. Rice, M.D., Seward, J.B., Hagler, D.J., Mair, D.D., and Tajik, A.J.: Visualization of aortopulmonary window by two-dimensional echocardiography. *Mayo Clin. Proc.* 1982; 57:482.
25. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Acuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991;67;650-3.
26. McElhiney DB, Reddy MV, Tworetzky W, Silverman NH, Hanley FL. Early and late results after repair of aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. *Am J Cardiol* 1998;81:195-201.
27. Doby DB, Richardson JV, Falkovsky GE, Gordonova MI, Burakovsky VI. Aortopulmonary septal defect: hemodynamics, angiography, and operation. *Ann Thorac Surg* 1981;32:244-250.
28. Gross RE. Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation* 1952;5:858-63.
29. Hew CC, Bacha EA, Zurakowski D, del Nido PJ Jr, Jonas RA. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window. *Cardiol Young* 2001 Jul;11(4):385-90.

30. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, Hamley FL. Cardiac surgery of the neonate and infant. Philadelphia: WB Saunders 1994; p.295-300.
31. 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.
32. Messmer BJ. Pulmonary artery flap for closure of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1994;57:498-501.
33. Di Bella I, Gladstone DJ. Surgical management of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 1998;65:768-70.
34. Jureidini SB, Spadioro JJ, Rao OS. Successful transcatheter closure with the buttoned device of aortopulmonary window in an adult. *Am J Cardiol* 1998;81:371-2.
35. Jensen C, Hruda J, Rammeloo L, Ottenkamp J, Hazekamp Mg. Surgical repair of aortopulmonary window:thirty-even years of experience. *Pediatr Cardiol* 2006 Sep-Oct;27(5):552-6.
36. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol* 1991;15:650-3.