

Diagnóstico ecocardiográfico de ventana aortopulmonar distal

MSc. Dra. Giselle Serrano Ricardo^a✉, MSc. Dr. Adel E. González Morejón^a y Dr.C. Luis E. Marcano Sanz^b

^a Departamento de Ecocardiografía. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

^b Departamento de Cirugía Cardiovascular. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

Full English text of this article is also available

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 27 de noviembre de 2012

Aceptado: 21 de diciembre de 2012

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Abreviaturas

VAP: ventana aortopulmonar

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ G Serrano Ricardo

Cardiocentro Pediátrico William Soler

Ave. 100 y Perla, Alta Habana

Boyeros, CP 10800

La Habana, Cuba

Correo electrónico:

giselleserrano@infomed.sld.cu

RESUMEN

La ventana aortopulmonar es una comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar, con válvulas sigmoideas bien diferenciadas. Los defectos distales son menos frecuentes y se presentan aproximadamente en 25 % de todos los pacientes con ventana aortopulmonar. Aunque la ecocardiografía transtorácica bidimensional puede proveer un diagnóstico certero en la mayoría de los casos, algunos autores solicitan la realización de otros estudios. Se presenta una lactante de 40 días de edad con diagnóstico ecocardiográfico de ventana aortopulmonar distal, que fue confirmado en el quirófano, sin necesidad de realizar otros estudios. A los 9 meses de seguimiento clínico y ecocardiográfico, la paciente se mantiene asintomática.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, Ventana aortopulmonar, Ecocardiografía

Echocardiographic diagnosis of distal aortopulmonary window

ABSTRACT

The aortopulmonary window is a communication between the ascending aorta and the pulmonary artery, with well differentiated semilunar valves. Distal defects are less common and occur in approximately 25% of all patients with aortopulmonary window. Although two-dimensional transthoracic echocardiography can provide an accurate diagnosis in most cases, some authors ask for further studies. This is the case of a 40-day-old infant with echocardiographic diagnosis of distal aortopulmonary window that was confirmed in the operating room without further studies. At 9 months of clinical and echocardiographic follow-up, the patient remains asymptomatic.

Key words: Congenital heart disease, Aortopulmonary window, Echocardiography

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar con válvulas sigmoideas bien diferenciadas¹. Esta rara enfermedad representa de 0,2 a 0,6 % de todas las cardiopatías congénitas².

Según la clasificación de Mori *et al.*³, la VAP tipo II ocurre en la porción distal del septo aortopulmonar, y se extiende hasta la emergencia de la rama pulmonar derecha. Los defectos distales son menos frecuentes y se presentan aproximadamente en el 25 % de todos los pacientes con VAP⁴.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina, de 40 días de edad, con antecedentes de insuficiencia cardíaca desde el nacimiento y diagnóstico probable de comunicación interventricular.

Durante la inspección se detecta un precordio hiperdinámico con tiraje subcostal bilateral moderado y frecuencia respiratoria de 64 por minuto. El latido de la punta era visible y palpable en el quinto espacio intercostal izquierdo. A la auscultación se detectó un soplo continuo II/VI en el área de la base del corazón y una frecuencia cardíaca de 162 latidos por minuto. La saturación arterial de oxígeno fue 99 %. Los pulsos arteriales periféricos eran saltones. El electrocardiograma mostró hipertrofia ventricular izquierda y el telecardiograma confirmó la cardiomegalia y la congestión pulmonar.

En el ecocardiograma transtorácico bidimensional se precisó *situs solitus* con concordancia aurículo-ventricular y ventrículo-arterial. Las cavidades izquierdas estaban dilatadas con insuficiencia mitral leve. Existía ausencia de ecos en la porción distal del tabique aortopulmonar, que correspondió con una VAP

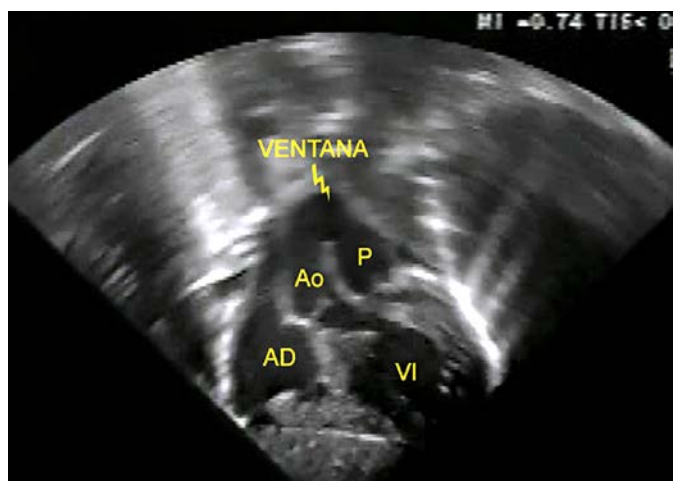


Figura 1. Vista subcostal coronal de ambos tractos de salida donde se visualiza la ventana aortopulmonar distal. AD: aurícula derecha, VI: ventrículo izquierdo, Ao: arteria aorta, P: arteria pulmonar.

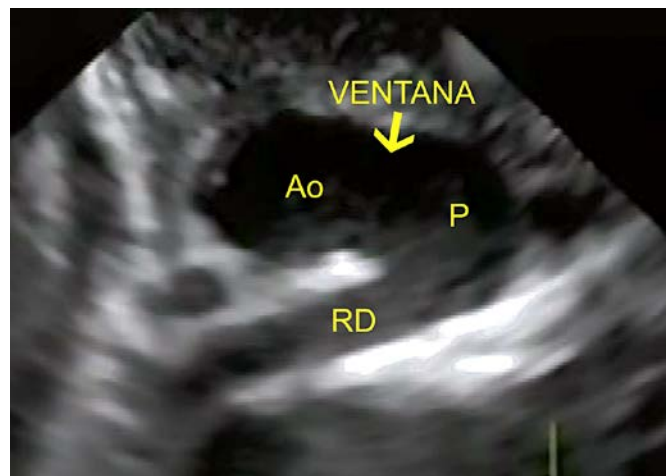


Figura 2. Vista supraesternal longitudinal de la ventana aortopulmonar. Ao: arteria aorta, P: arteria pulmonar, RD: rama pulmonar derecha.

tipo II, de 10 mm de longitud. Se visualizó un borde bien formado hacia las válvulas sigmoideas que midió 11 mm (Figuras 1 y 2). A través del defecto se visualizó un leve cortocircuito de izquierda a derecha. Se diagnosticó además una comunicación interventricular perimembranosa de 3 mm.

Se acometió el tratamiento quirúrgico por esternotomía media, con circulación extracorpórea y normotermia. Se confirmó el diagnóstico y mediante abordaje transaórtico se colocó un parche de politetrafluoroetileno en el defecto, mientras que con puntos acolchados se cerró la comunicación interventricular.

No hubo complicaciones en el postoperatorio inmediato. A los 9 meses de seguimiento clínico y ecocardiográfico la paciente se mantiene asintomática. En ecocardiogramas evolutivos no se observa cortocircuito residual ni estenosis en la arteria aorta ascendente o en la pulmonar.

COMENTARIO

En el Cardiocentro Pediátrico "William Soler", la VAP muestra una prevalencia aproximada de 1 paciente por año, con mayor frecuencia de los defectos distales⁵.

El cuadro clínico lo determina el tamaño de la comunicación y el tipo de lesión asociada. Es imprescindible un índice de sospecha elevado en pacientes con insuficiencia cardíaca congestiva en los primeros días o meses de vida, con manifestaciones significativas de cortocircuito de izquierda a derecha, como di-

latación de cavidades izquierdas e insuficiencia mitral funcional, asociados a hipertensión pulmonar grave precoz².

Los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos son poco específicos, por lo que la ecocardiografía es crucial para el diagnóstico positivo. Se utilizan las vistas eje corto paraesternal alto, subcostal coronal de ambos tractos de salida y supraesternal longitudinal (Figuras 1 y 2).

La ecocardiografía transtorácica bidimensional es un estudio incruento, útil para el diagnóstico de VAP distal, mientras que el cateterismo cardíaco se reserva para aquellos pacientes donde la anatomía es compleja o son mayores de 6 meses de edad, para evaluar la presencia o no de hipertensión pulmonar irreversible. Algunos autores solicitan la realización de otros estudios como cineangiografía o tomografía axial computadorizada, para la confirmación diagnóstica^{6,7}. Se considera que la ecocardiografía transtorácica bidimensional es suficiente para realizar un diagnóstico certero sin necesidad de emplear otros medios diagnósticos, además permite realizar el seguimiento de los pacientes operados, sin exponerlos a riesgo alguno.

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(4 Suppl):S44-S9.
2. Moore P, Brook M, Heymann MA. Patent ductus arteriosus and aortopulmonary window. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, Feltes TF, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult*. 7ma ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 697-9.
3. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J.* 1978;40:681-9.
4. Tiraboshi R, Salomone G, Crupi G, Manasse E, Salim A, Carminati M, *et al.* Aortopulmonary window in the first year of life: Report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg.* 1988;46(4):438-41.
5. Naranjo Ugalde AM, Selman-Houssein Sosa E, Cárdenas González F, González Guillén A, Marcano Sanz L. Tratamiento quirúrgico de la ventana aortopulmonar: 15 años de experiencia. *Rev Cubana Pediatr [Internet]*. 2004 [citado 21 Sept 2012];76(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0034-753120040001&lng=es&nrm=iso
6. Moruno A, Santos J, Grueso J, Gavilán JL, Álvarez A, Gil M, *et al.* Aortopulmonary window: clinical assessment and surgical results. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(3):266-70.
7. Sridhar PG, Kalyanpur A, Suresh PV, Sharma R, Maheshwari S, Hrudayalaya N. Helical CT evaluation of aortopulmonary window. *Ind J Radiol Imag.* 2006;16(4):847-9.

Echocardiographic diagnosis of distal aortopulmonary window

Giselle Serrano Ricardo^a✉, MD, MSc; Adel E. González Morejón^a, MD, MSc; and Luis E. Marcano Sanz^b, PhD

^a Department of Cardiovascular Surgery. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Havana, Cuba.

^b Department of Hemodynamics. Cardiocentro Pediátrico "William Soler". Havana, Cuba.

Este artículo también está disponible en español

ARTICLE INFORMATION

Received: November 27, 2012

Accepted: December 21, 2012

Competing interests

Authors have no competing interests

Acronyms

APW: aortopulmonary window

On-Line versions:

Spanish - English

ABSTRACT

The aortopulmonary window is a communication between the ascending aorta and the pulmonary artery, with well differentiated semilunar valves. Distal defects are less common and occur in approximately 25% of all patients with aortopulmonary window. Although two-dimensional transthoracic echocardiography can provide an accurate diagnosis in most cases, some authors ask for further studies. This is the case of a 40-day-old infant with echocardiographic diagnosis of distal aortopulmonary window that was confirmed in the operating room without further studies. At 9 months of clinical and echocardiographic follow-up, the patient remains asymptomatic.

Key words: Congenital heart disease, Aortopulmonary window, Echocardiography

Diagnóstico ecocardiográfico de ventana aortopulmonar distal

RESUMEN

La ventana aortopulmonar es una comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar, con válvulas sigmoideas bien diferenciadas. Los defectos distales son menos frecuentes y se presentan aproximadamente en 25 % de todos los pacientes con ventana aortopulmonar. Aunque la ecocardiografía transtorácica bidimensional puede proveer un diagnóstico certero en la mayoría de los casos, algunos autores solicitan la realización de otros estudios. Se presenta una lactante de 40 días de edad con diagnóstico ecocardiográfico de ventana aortopulmonar distal, que fue confirmado en el quirófano, sin necesidad de realizar otros estudios. A los 9 meses de seguimiento clínico y ecocardiográfico, la paciente se mantiene asintomática.

Palabras clave: Cardiopatía congénita, Ventana aortopulmonar, Ecocardiografía

INTRODUCTION

The aortopulmonary window (APW) is a communication between the ascending aorta and the pulmonary artery with well differentiated semilunar valves¹. This rare disease represents 0.2 to 0.6% of all congenital heart diseases².

✉ G Serrano Ricardo

Cardiocentro Pediátrico William Soler

Ave. 100 y Perla, Alta Habana

Boyeros, CP 10800

La Habana, Cuba

E-mail address:

giselleserrano@infomed.sld.cu

According to the classification of Mori *et al.*³, type II APW occurs in the distal portion of aortopulmonary septum and extends to the right pulmonary artery. Distal defects are less common and occur in approximately 25% of all patients with APW⁴.

CASE REPORT

This is a 40-day-old female patient, with a history of heart failure at birth and probable diagnosis of ventricular septal defect.

During inspection a hyperdynamic precordium is detected with moderate bilateral subcostal retractions and respiratory rate of 64 per minute. The beat of the tip was visible and palpable in the fifth left intercostal space. On auscultation a continuous II / VI murmur at the base of the heart and a heart rate of 162 beats per minute were detected. The arterial oxygen saturation was 99% and bounding peripheral arterial pulses were noted. The electrocardiogram showed left ventricular hypertrophy and telecardiogram confirmed cardiomegaly and pulmonary congestion.

In the 2D transthoracic echocardiography, *situs solitus* with atrioventricular and ventricular-arterial concordance was detected. The left cavities were dilated with mild mitral regurgitation. There were no echoes in the distal portion of the aortopulmonary septum that corresponded with a type II APW, with 10 mm in length. A well formed edge toward the semilunar valves that measured 11 mm was visualized (Fi-

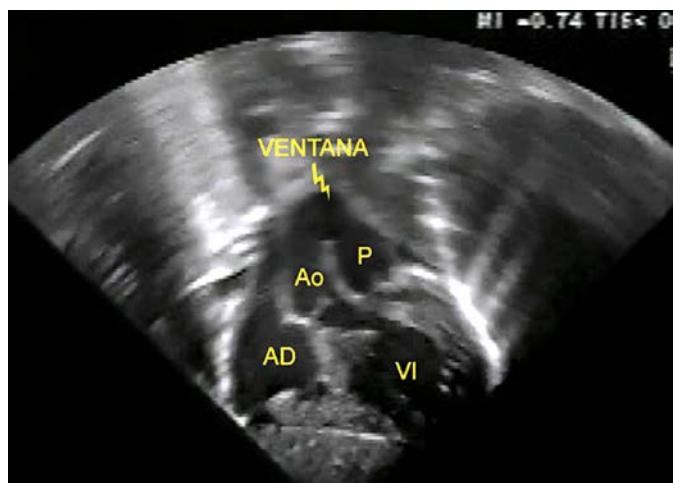


Figure 1. Coronal subcostal view of both outflow tracts where distal aortopulmonary window is visualized. AD: right atrium, VI: left ventricle, Ao: aorta, P: pulmonary artery.



Figure 2. Longitudinal suprasternal view of aortopulmonary window. Ao: aorta, P: pulmonary artery, RD: right pulmonary branch.

gures 1 and 2). Through the defect a slight shunt from left to right was visualized. A perimembranous ventricular septal defect (VSD) of 3 mm was diagnosed.

Surgical treatment by median sternotomy using cardiopulmonary bypass at normothermia was undertaken. The diagnosis was confirmed and by transaortic approach a polytetrafluoroethylene patch was placed in the defect, while with quilted stitches the VSD was closed.

There were no complications in the immediate postoperative period. At 9 months of clinical and echocardiographic follow-up the patient remains asymptomatic. In evolutionary echocardiograms neither residual shunt nor stenosis in the ascending aorta or pulmonary arteries are observed.

COMENTARIO

At the William Soler Pediatric Cardiology Hospital the APW shows a prevalence of about 1 patient per year, with a higher frequency in distal defects⁵.

The clinical characteristics are determined by the size of the defect and the kind of associated lesion. It is imperative to have a high index of suspicion in patients with congestive heart failure in the first days or months of life, with significant manifestations of left to right shunt, such as left chamber dilatation and functional mitral regurgitation, associated with severe pulmonary hypertension².

Electrocardiographic and radiological findings are nonspecific, so echocardiography is crucial for positive

diagnosis. Short axis and high parasternal views are used, as well as coronal subcostal of both outflow tracts and longitudinal suprasternal (Figures 1 and 2).

2D transthoracic echocardiography is a non-invasive study, useful for diagnosing distal APW, whereas cardiac catheterization is useful for those patients with complex anatomies or those over 6 months of age to evaluate the presence or absence of irreversible pulmonary hypertension. Some authors ask for further studies such as cineangiography or computed tomography to confirm diagnosis^{6,7}. It is considered that 2D transthoracic echocardiography is enough to make an accurate diagnosis without using other diagnostic means, and allows the follow-up of operated patients without exposing them to risk.

REFERENCES

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(4 Suppl):S44-S9.
2. Moore P, Brook M, Heymann MA. Patent ductus arteriosus and aortopulmonary window. En: Allen HD, Driscoll DJ, Shaddy RE, FeltesTF, editors. *Heart disease in infants, children and adolescents including the fetus and young adult.* 7ma ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2008. p. 697-9.
3. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J.* 1978;40:681-9.
4. Tiraboshi R, Salomone G, Crupi G, Manasse E, Salim A, Carminati M, *et al.* Aortopulmonary window in the first year of life: Report on 11 surgical cases. *Ann Thorac Surg.* 1988;46(4):438-41.
5. Naranjo Ugalde AM, Selman-Houssein Sosa E, Cárdenas González F, González Guillén A, Marciano Sanz L. Tratamiento quirúrgico de la ventana aortopulmonar: 15 años de experiencia. *Rev Cubana Pediatr [Internet].* 2004 [citado 21 Sept 2012];76(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_issuetoc&pid=0034-753120040001&lng=es&nrm=iso
6. Moruno A, Santos J, Grueso J, Gavilán JL, Álvarez A, Gil M, *et al.* Aortopulmonary window: clinical assessment and surgical results. *Rev Esp Cardiol.* 2002;55(3):266-70.
7. Sridhar PG, Kalyanpur A, Suresh PV, Sharma R, Maheshwari S, Hrudayalaya N. Helical CT evaluation of aortopulmonary window. *Ind J RadiolImag.* 2006;16(4):847-9.