

# Ventana Aortopulmonar

Dres. ENRIQUE SCIANDRO, MANUEL CUESTA SILVA, GUILLERMO RICCI y E. CAPUTI

Instituto de Semiología, Hospital de Clínicas.

La ventana aorto-pulmonar es una rara anomalía congénita conocida también como fístula aorto pulmonar, fenestración aorto-pulmonar, defecto septal aorto-pulmonar, truncus parialis<sup>8</sup>, etcétera, y consiste en una comunicación anormal entre la aorta suprasigmoidea y la arteria pulmonar o sus ramas<sup>1</sup>.

Morrow y colaboradores<sup>2</sup> revisaron la literatura y relatan que el primer reconocimiento de la fístula aorto pulmonar data del año 1830, cuando John Elliotson<sup>3</sup> leyó su trabajo en el St. Thomas Hospital. Desde entonces hasta 1964 se han comunicado unos 80 casos de esta cardiopatía, cifra que no refleja la verdadera incidencia de la misma. La cirugía puede ahora diagnosticar y solucionar con más frecuencia estos problemas, y posiblemente no se han publicado aún las estadísticas completas.

La circunstancia de haber observado dos pacientes con esta cardiopatía, asociada en ambos casos a otros defectos que han impedido su reconocimiento, nos mueve a la presente comunicación a los fines de engrosar la casuística al respecto y señalar algunos detalles de valor diagnóstico.

CASO Nº 1: Octubre de 1957. Paciente de 37 años, cuya enfermedad actual comienza a los 25 años de edad, cuando, a raíz de una infección respiratoria, se le diagnostica una cardiopatía. Desde los 29 años nota progresiva disnea de esfuerzo que se acompaña de cianosis periférica y palpitations. A los 36 años padece una pleuresía seca.

*Antecedentes personales:* Enfermedades comunes de la infancia; en temporadas invernales sufre bronquitis y resfríos a repetición.

*Enfermedad actual:* Lúcido, afebril, buen estado de nutrición, cianosis labial, malar y conjuntival. Uñas en vidrio de reloj; abovedamiento precordial difuso. Choque de la punta extenso en 4º y 5º espacios intercostales izquierdos, a 10 cm. de la línea media. En área mitral se ausculta un primer ruido intenso y desdoblado y un soplo holosistólico G 1/6. En el foco pulmonar el 2º ruido es intenso y presenta un desdoblamiento fijo, auscultándose un soplo proto y mesosistólico G 3/6. Los pulsos periféricos se palpan regulares, iguales, moderadamente amplios con frecuencia de 80 por minuto T.A. 150/90.

El ECG muestra signos de hipertrofia auricular derecha y sobrecarga sistodiastólica del ventrículo derecho.

En el estudio radiológico se observa una cardiomegalia de mediana intensidad, sobresaliendo el arco auricular derecho, sumamente agrandado, y una imagen de pequeña aorta y gran pulmonar. Circulación pulmonar aumentada con hilos que laten y expanden en la radioscopia (Fig. 1).

Se establece el diagnóstico de CIA más moderada hipertensión arterial pulmonar, realizándose el estudio hemodinámico por sondeo derecho. Se penetra la comunicación interauricular alcanzándose una vena pulmonar izquierda. No se logra pasar a la arteria pulmonar. Oximétricamente se observa gran cortocircuito de izquierda a derecha a nivel auricular. Manométricamente, existe una hipertensión moderada de ventrículo derecho como también de aurícula izquierda y venas pulmonares que se cree debidas a insuficiencia cardíaca.

Confirmado el diagnóstico clínico se envía el enfermo a cirugía, comprobándose en el acto operatorio la coexistencia de una comunicación interauricular

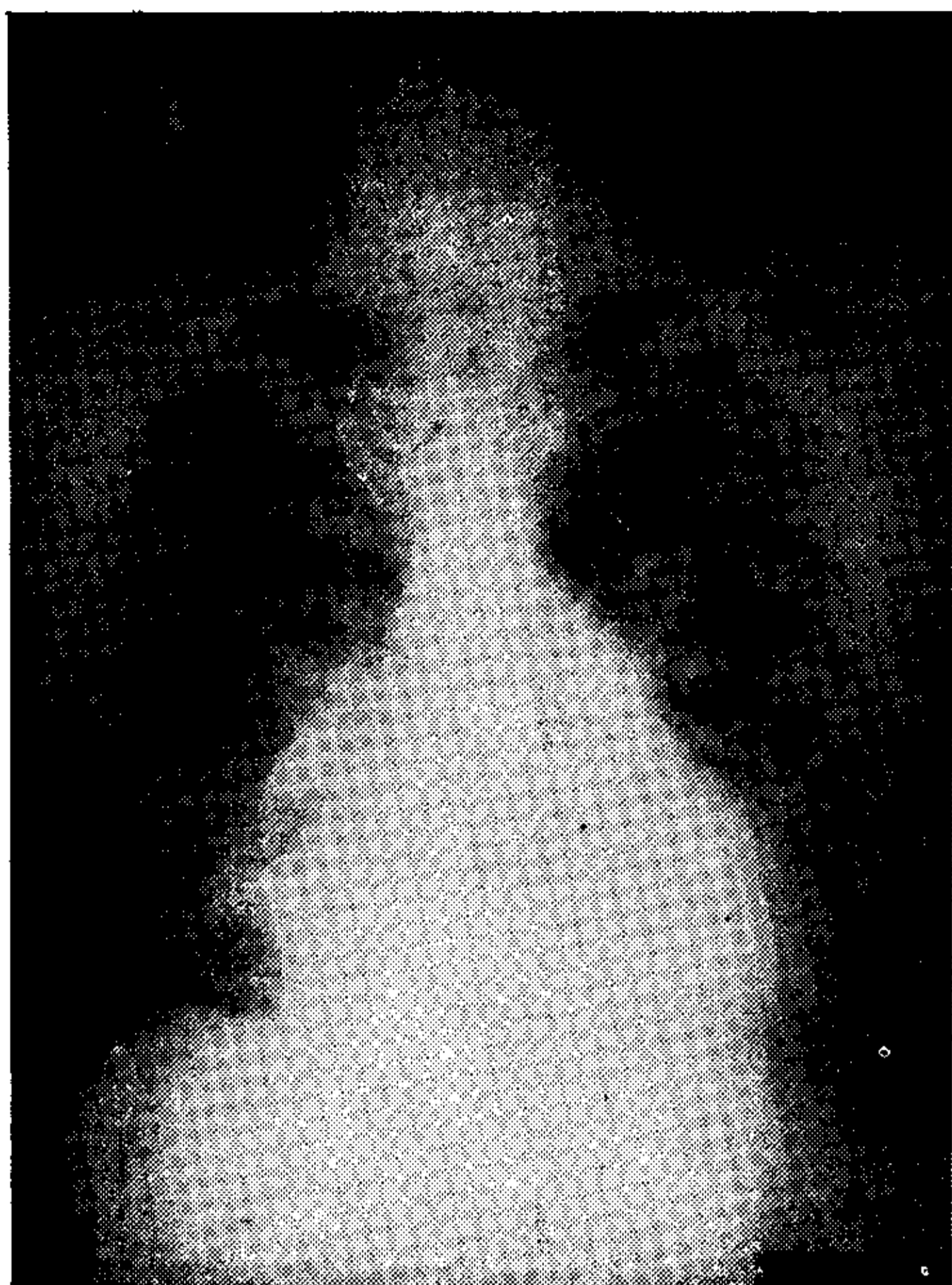


Fig. N° 1. — Rx de tórax correspondiente al caso N° 1. Cardiomegalia a predominio derecho con un arco medio izquierdo saliente y aorta chica. Los hilios son congestivos mientras que la circulación pulmonar está disminuida

tipo ostium secundum con una fístula aorto-pulmonar.

**CASO N° 2:** Octubre de 1963. Enferma de 35 años de edad. Comienza hace 40 días con disnea paroxística nocturna. En la misma época nota disnea de esfuerzo y edema de miembros inferiores que se extienden hasta el tercio medio de la pierna. Oliguria intensa. A raíz de estas molestias se decide la internación en el Instituto de Semiología.

*Antecedentes personales:* Datos de nacimiento y primera infancia sin importancia. A los 33 años padece poliartritis migratriz que afecta sucesivamente rodilla y tobillo derechos, hombro y rodilla izquierdos y ambas muñecas, ignorando los medicamentos con que fue tratada.

*Estado actual:* Lúcida, afebril, en buen estado de nutrición, en decúbito activo indiferente. Baile arterial en cuello, pulso radial regular, igual, amplio, de 90 por minuto, ligeramente saltón. T.A. 130/55. Latido apexiano en 5° E.I. izquierdo, en línea axilar anterior, amplio, intenso, en cúpula de Bard. Frémito sistólico apexiano. En el foco mitral se ausculta un primer ruido intenso con soplo holosistólico G 4/6; en área aórtica y margen izquierdo del esternón un soplo protodiastólico in decrescendo G 4/6. En el aparato respiratorio se consignó congestión bibásica. Hepatomegalia de un través de dedo por debajo del reborde costal. Edema de miembros inferiores hasta el tercio medio de la pierna.

El ECG muestra signos de sobrecarga ventricular izquierda (Fig. 2).

En el estudio radiológico se aprecia una car-

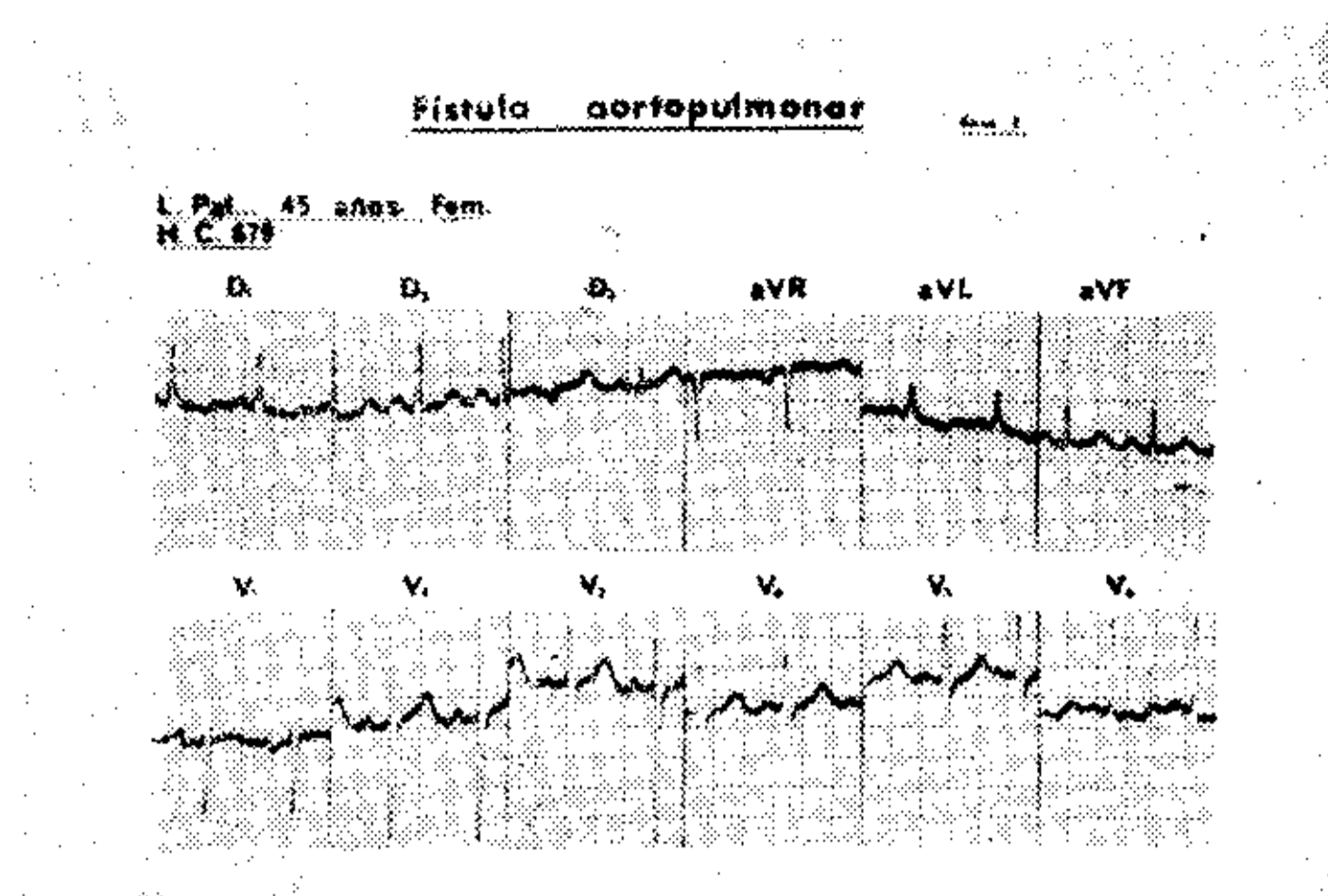


Fig. N° 2. — ECG correspondiente al enfermo N° 2 con signos de hipertrofia auricular y sobrecarga ventricular izquierdas

diomegalia a predominio izquierdo con aumento de la curvatura de la aurícula derecha. La circulación pulmonar es normal con aumento de la imagen biliar. En los espacios costofrénicos se observan líneas de Kerley (Fig. 3).

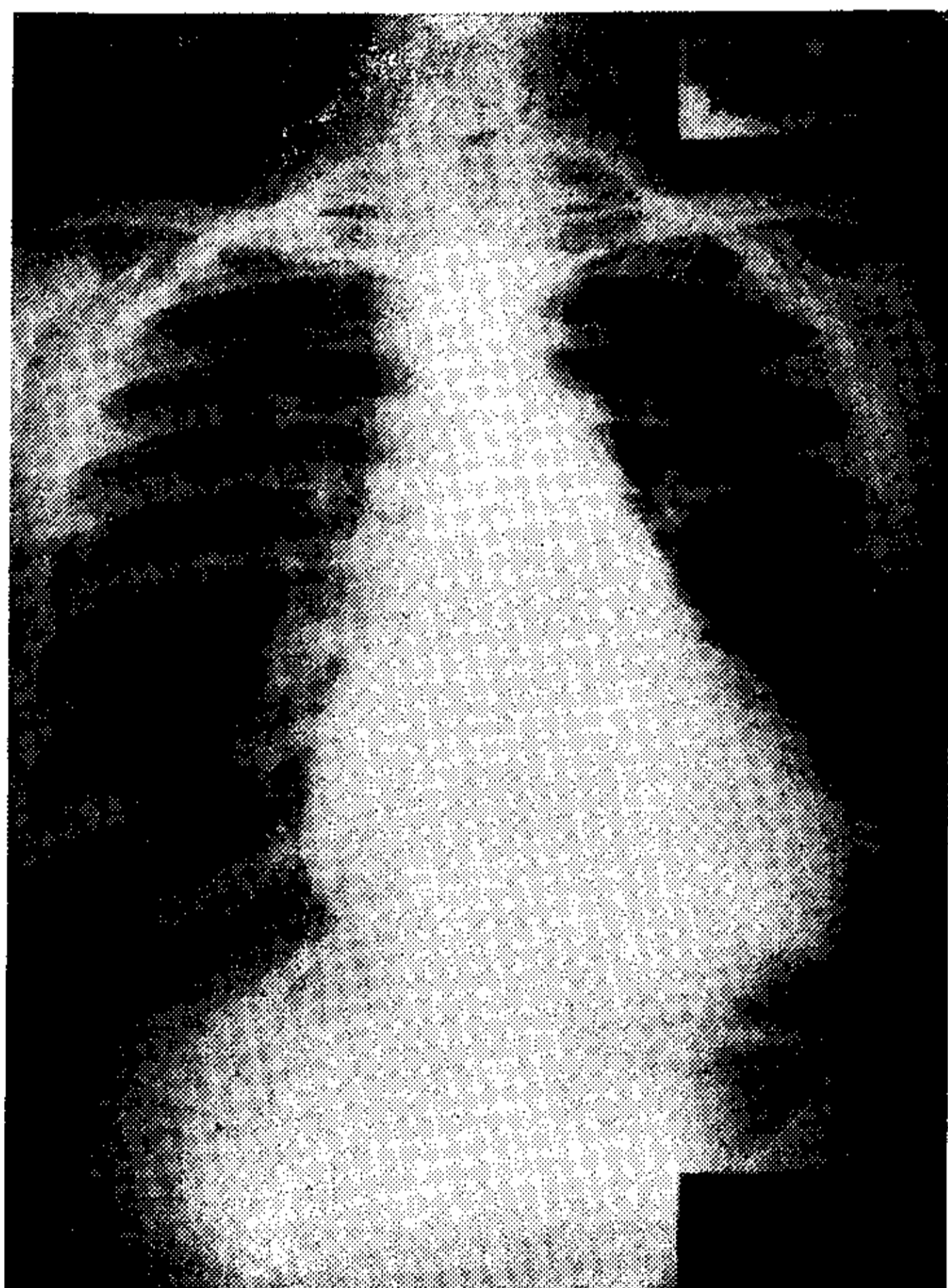


Fig. N° 3. — Cardiomegalia del enfermo N° 2 con predominio de las cavidades izquierdas

Los datos de laboratorio permiten observar una discreta anemia, reacciones serológicas positivas, título de antiestreptolisinas de 100 U. Todd y una eritrosedimentación de 46 mm en la primera hora.

Con el diagnóstico de insuficiencia aórtica y mitral reumática se procede al estudio hemodinámico con cateterismo derecho e izquierdo simultáneos. El primero demostró un discreto aumento tensional de las cavidades derechas, que fue interpretado como debido a una comu-

nicación anormal con cortocircuito de izquierda a derecha. El cateterismo izquierdo fue interrumpido por intenso dolor a nivel de la región lumbar. El sondeo adicionó el diagnóstico de comunicación anómala con cortocircuito de

izquierda a derecha a nivel de la rama derecha de la arteria pulmonar.

A las 12 horas de finalizado el estudio la enferma desarrolla paresia vesical con retención urinaria e íleo paralítico con una T.A. de 140/30 mm de Hg. y

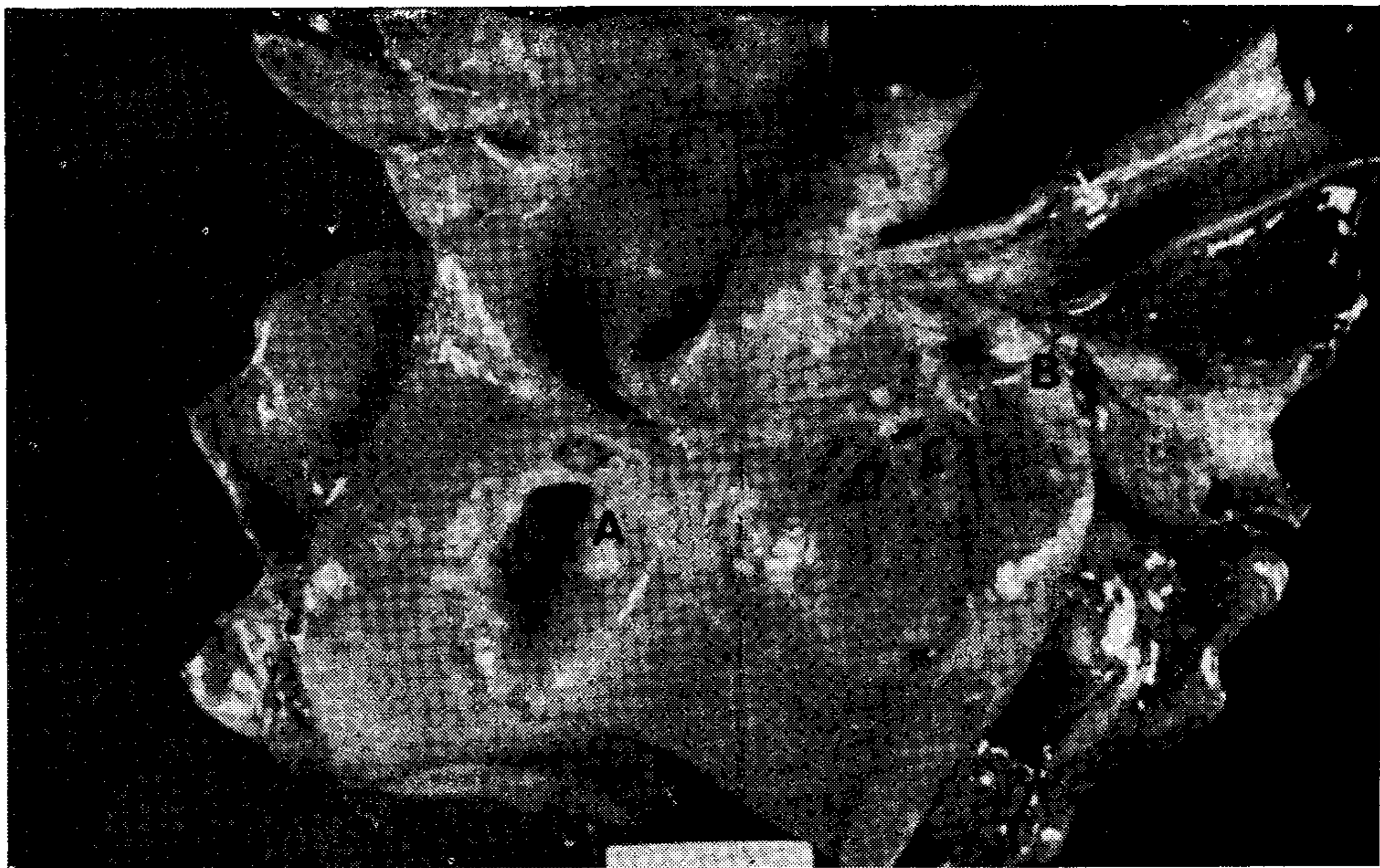


Fig. Nº 4. — Corte del cayado aórtico mostrando en A la ventana aorto-pulmonar; a la derecha, en el nacimiento de la subclavia izquierda; B, la estenosis con su dilatación distal y en C, el resto fibroso correspondiente al ductus arteriosus

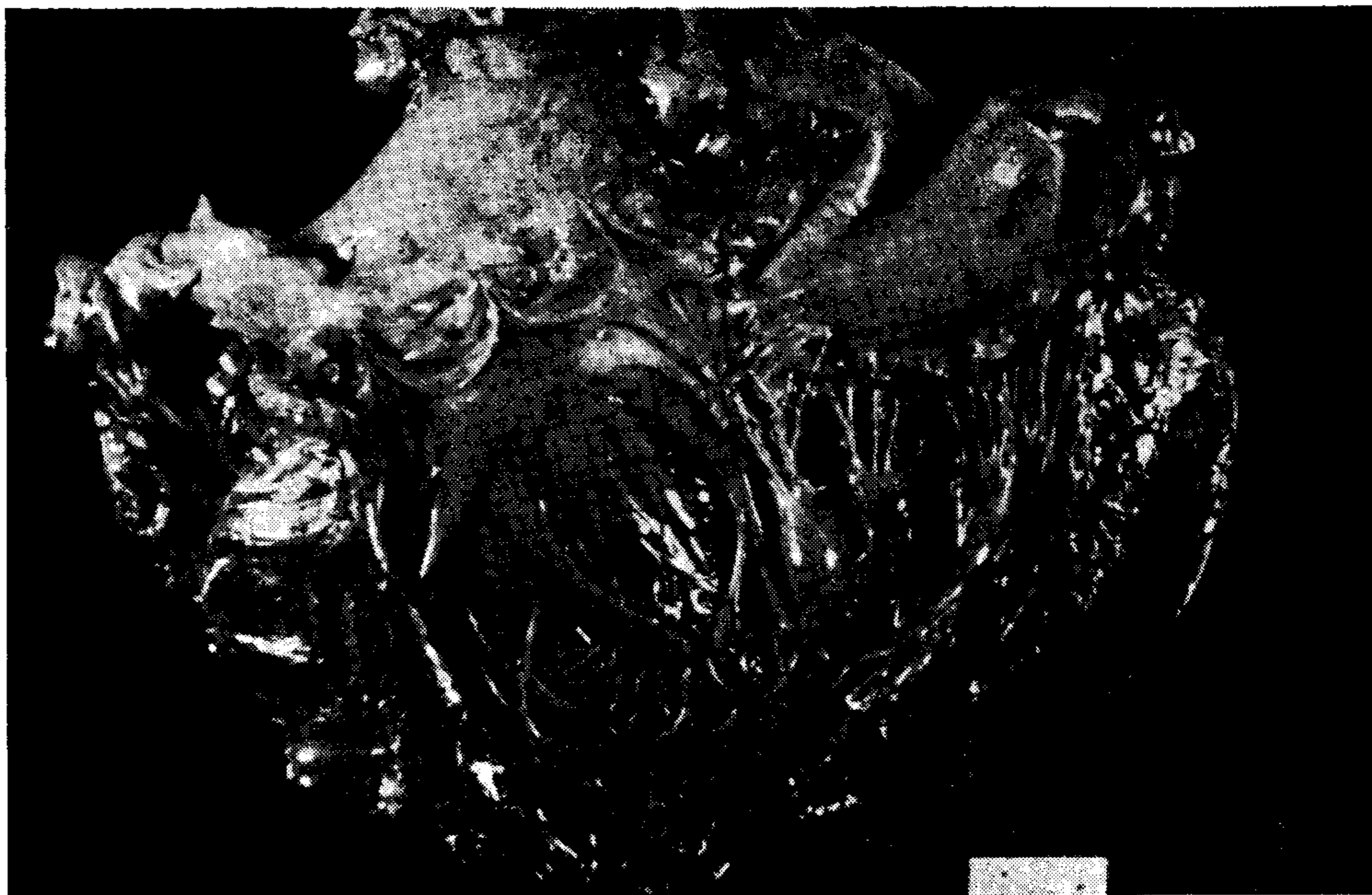


Fig. Nº 5. — Apertura del ventrículo izquierdo del caso Nº 2 donde se observa el aumento de la pared y la fenestración del borde libre de la sigmoidea aórtica posterior

86 pulsaciones por minuto. A las 30 horas experimenta intensísimo dolor localizado en el flanco izquierdo con colapso, palpándose una voluminosa tumoración que ocupa todo el hemiabdomen izquierdo. La intervención quirúrgica demostró un enorme hematoma retroperitoneal con aorta indemne, hallándose en la arteria ilíaca primitiva izquierda un pequeño orificio anfractuoso de 3 mm, origen de la hemorragia. Se sutura el orificio y se cierra la laparotomía. La en-

cardiográfica y hemodinámicamente al ductus arteriosus persistente.

El primer éxito quirúrgico en la corrección de este defecto le corresponde a Gross<sup>5</sup>, quien en 1948 practica la ligadura simple del mismo. Más tarde, Scott y Sabiston<sup>6</sup> son capaces de dividir la fístula y ligar los extremos, y en 1957 Cooley<sup>7</sup> pone a punto la técnica correctora empleando la circulación extracorpórea.

Se ha señalado la asociación de esta



Fig. N° 6. — La misma sigmoidea aórtica de la figura anterior a mayor aumento

ferma fallece 3 horas después de la intervención.

El protocolo anatomopatológico del Instituto de Anatomía Patológica (Profesor Monserrat) consigna la existencia de una fístula aorto pulmonar asociada a una coartación de la aorta a nivel de subclavia, fenestraciones múltiples de las sigmoideas aórticas y pulmonares y retracción de la valva póstero-externa de la mitral de origen reumático (Figs. 4, 5 y 6).

#### CÓMENTARIO

El hecho de que el diagnóstico correcto preoperatorio se haya realizado por primera vez en 1950 (Gasul<sup>4</sup>.) habla de la dificultad diagnóstica de esta cardiopatía, emparentada clínica, electro-

anomalía con un cortejo de defectos entre los cuales la comunicación interauricular, el arco aórtico a la derecha y el ductus persistente figuran como los más comunes. Menos frecuentes, pero también descritos, son los defectos valvulares, defectos septales ventriculares, la coartación postductal y la tetralogía de Fallot.

Entre 930 enfermos portadores de cardiopatías congénitas o adquiridas estudiados en el Laboratorio de Hemodinámica del Instituto de Semiología de la Sala IV del Hospital de Clínicas, se han observado dos casos de fístula aorto pulmonar (lo cual habla de su escasa incidencia) asociada a otros defectos congénitos y adquiridos, los cuales nos permiten señalar algunos datos de interés.

1º Estos pacientes están comprendidos entre los casos de edad extrema para este tipo de anomalía, ya que contaban con 37 y 45 años respectivamente, y presentaban insuficiencia cardíaca. En la minuciosa recopilación de Skalla Jensen<sup>9</sup> de 62 casos, ninguno sobrepasaba los 30 años.

2º Ninguno de los pacientes presentaba soplo continuo en maquinaria. Clásicamente se suponía que la ventana aorto-pulmonar debía funcionar auscultatoriamente como un ductus persistente, es decir, con un doble soplo sístolo-diastólico en maquinaria.

La revisión de los casos publicados demuestra que el elemento auscultatorio comúnmente consignado es un soplo sistólico rudo, de mediana intensidad, a nivel del 2º y 3er. espacio izquierdos. En otras oportunidades se cita un soplo diastólico, y sólo en algunos casos aislados, un soplo continuo.

3º Ambos casos presentaron asociaciones raras, uno de ellos múltiples, congénitas y adquiridas. En el paciente Nº 1 se trataba de una comunicación interauricular; en el otro coexistía una fenestración de las sigmoideas aórticas y pulmonares, una coartación aórtica a la altura de la subclavia, como anomalías congénitas, y una retracción de la valva posterior de la mitral de origen reumático, como defecto adquirido.

4º Debemos señalar las dificultades para efectuar el diagnóstico correcto de esta malformación cuando se encuentra asociada, como en los casos que presentamos, ya que la confirmación de la primera impresión clínica por algunos de los métodos diagnósticos hace que no se empleen otras técnicas que pudieran dilucidar la existencia de asociaciones complejas.

## RESUMEN

Se presentan los hallazgos clínicos y hemodinámicos de 2 casos de fístula aorto pulmonar comprobadas anatómicamente. Las edades eran de 37 y 45 años respectivamente en el momento de su reconocimiento. Se realizan consideraciones sobre las dificultades diagnósticas que ofrece esta anomalía.

## SUMMARY

The clinical and hemodynamic findings of two anatomically proved cases of aortic pulmonary window, are presented. Ages were of 37 and 45 years at the moment of recognition.

Some considerations are made about the diagnostic difficulties brought up by this anomaly.

## BIBLIOGRAFIA

1. Abbott, M. E.: Atlas of Congenital Cardiac Diseases, New York: Am. Heart Assoc., 1936.
2. Morrow, A. G.; Greenfeld, L. J. and Braunwald: Congenital aorto-pulmonary septal defect: clinical and hemodynamic findings, surgical technic and results of operative correction. *Circulation*, 25:463, 1962.
3. Elliotson, J.: Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. *Lancet*; 1:247, 1830.
4. Gasul, B. M.; Fell, E. H. and Casas, R.: The diagnosis of aortic septal defect by retrograde aortography. *Circulation*, 4:251, 1951.
5. Gross, R. E.: Surgical closure of an aortic septal defect. *Circulation*, 5:858, 1952.
6. Scott, H. W. and Sabiston, D. C.: Surgical treatment for congenital aortico-pulmonary fistula: experimental and clinical aspects. *J. Thoracic Surg.*, 25:26, 1953.
7. Cooley, D. A.; Mc Namara, D. G. and Latson, J. R.: Aortico-pulmonary septal defect: diagnosis and surgical treatment. *Surgery* 42:101, 1957.
8. Dupuis, C.; Dubois, O.; Coffier, J. et Nuyts, J. P.: Les fistules aorto-pulmonaires. A propos de deux observations. *Pediatric*, 19:321, 1964.
9. Skall-Jensen: Congenital aortico pulmonary fistula. A review of the literature and report of two cases. *Acta Med. Scandinav.*, 160:221, 1958.