

Patología congénita de la aorta

Julio Agredo Muñoz

*Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil
Hospital Universitario Materno Insular
Las Palmas de Gran Canaria*

La enfermedad congénita de la aorta comprende un amplio espectro de enfermedades con diferente presentación clínica, variedad ésta que depende de edad, peso, lesiones asociadas, etc. La evolución natural de la enfermedad aórtica congénita ha sido estudiada durante muchos años. El manejo ha cambiado mucho en los últimos 20 años y continúa en rápida y permanente evolución. Existe un mayor campo de actuación en el tratamiento quirúrgico y endovascular de la enfermedad aórtica, ha mejorado el diagnóstico prenatal y el manejo postoperatorio de una manera sustancial, lo que permite mejores resultados quirúrgicos. Esta revisión pretende informar acerca de los aspectos básicos, el diagnóstico y tratamiento de la enfermedad congénita de la aorta.

Palabras clave: Enfermedad aórtica. Enfermedad congénita. Cirugía cardíaca.

Congenital pathology of the aorta

Congenital diseases of the aorta have different degrees of complexity with different clinical patterns, depending upon the age, weight and associated lesions. The natural evolution of congenital diseases of the aorta has been studied for years. The management of both the infant and child with congenital disease of the aorta has improved considerably in the past 20 years. The expanding field of surgical and endoluminal treatment of aortic disease, the prenatal diagnosis and the remarkable improvement in the operative outcome, have all contributed to the success of the surgical approach. This brief presents the basic aspects, the diagnosis and the treatment of the aortic diseases in the infants and children.

Key words: Aortic disease. Congenital. Cardiac surgery.

INTRODUCCIÓN

La enfermedad congénita de la aorta comprende un amplio espectro de enfermedades con diferente presentación clínica, variedad ésta que depende de edad, peso, lesiones asociadas, etc. El manejo de esta enfermedad ha experimentado un gran cambio en los últimos años y continúa en rápida y permanente evolución. El diagnóstico, intervención y manejo postoperatorio tienen cada uno diferentes grados de dificultad y van siempre unidos en el resultado final.

Esta revisión sólo pretende informar; cada centro hospitalario tiene su propia experiencia y criterio que debe ser utilizado de la mejor manera posible. Hay enfermedades que se presentan ocasionalmente en la vida de un equipo quirúrgico dedicado a las cardiopatías con-

génitas, más aún en nuestro país, en el que los servicios se encuentran dispersos entre las diferentes autonomías.

ENFERMEDAD CONGÉNITA DE LA AORTA

La cardiopatía congénita constituye la malformación congénita más frecuente, con una incidencia de 7-10/1.000 nacidos vivos¹. La enfermedad congénita de la aorta constituye aproximadamente el 20% de las cardiopatías congénitas; su incidencia aproximada es la siguiente:

- Coartación de aorta: 5-9%.
- Estenosis aórtica: 5-9%.

Correspondencia:

Julio Agredo Muñoz
Servicio de Cirugía Cardíaca Infantil
Hospital Universitario Materno-Insular
Avda. Marítima del Sur, s/n
35016 Las Palmas de Gran Canaria
E-mail: jagrmun@gobiernodecanarias.org
jagredom@yahoo.es

- Interrupción de arco aórtico: 1%.
- Anillo vascular: < 1%.
- Ventana aortopulmonar: < 1%.

Existen diferentes clasificaciones; utilizaremos la clasificación por segmentos para la enfermedad aórtica²:

- Unión ventriculoarterial.
 - Estenosis aórtica.
 - Subvalvular.
 - Valvular.
 - Supravalvular.
- Aorta.
 - Coartación de aorta aislada.
 - Interrupción de arco aórtico.
 - Tipo A.
 - Tipo B.
 - Tipo C.
 - Anillo vascular.
 - Doble arco aórtico.
 - Arco aórtico derecho con ligamento arterioso o *ductus* permeable izquierdo.
 - Compresión por arteria innominada.
 - Otro anillo vascular.
- Ambas arterias.
 - Ventana aortopulmonar.
 - Tipo 1.
 - Tipo 2.
 - Tipo 3.
 - Tipo intermedio.

Coartación de aorta

La coartación de aorta corresponde a una estenosis de la aorta en el sitio del *ductus* arterioso o adyacente al mismo. Constituye del 5-9% de las malformaciones congénitas. Puede presentarse desde extremos de casi interrupción a estenosis moderada, y se asocia frecuentemente un diafragma intraluminal como continuación del tejido ductal. Se asocia con frecuencia al síndrome de Turner (50-60%), así como también a la fenilcetonuria materna (15%) y al uso de antiepilépticos (1-2%)^{3,4}.

Es frecuente encontrar hipoplasia del istmo aórtico haciendo el trayecto estenótico más largo. Asimismo, se asocia con fibrosis endocárdica del ventrículo izquierdo, *ductus* arterioso y comunicación interventricular. Se asocia a válvula aórtica bicúspide en la mitad de los casos y con otras enfermedades del lado izquierdo del corazón⁵.

Clínica

El *ductus* arterioso es muy importante en los casos de coartación de aorta del recién nacido, ya que mientras permanece abierto permite el flujo sanguíneo a través de

la aorta descendente. El cierre del *ductus* provoca fallo ventricular izquierdo, con congestión, sobrecarga de volumen, dificultad respiratoria y acidosis. Los casos de coartación grave se manifiestan en la primera o segunda semana de vida. La sobrecarga de presión debida a la estenosis de la coartación produce aumento de la presión sistodiastólica en miembros superiores, tanto mecánica como humoral, la cual puede persistir incluso después de la corrección quirúrgica adecuada. El uso de la prostaglandina E₁ ha permitido una mejora sustancial en la clínica del paciente y en el tiempo quirúrgico, con lo cual la mortalidad y complicaciones han disminuido considerablemente.

Diagnóstico

El diagnóstico generalmente se realiza por ecocardiografía, aunque si hay dificultad se puede realizar cateterismo cardíaco, resonancia magnética⁶ o angiografía vascular digital.

Tratamiento quirúrgico

La indicación quirúrgica está dada fundamentalmente por la sintomatología y la clínica del paciente. Se ha visto que si se interviene después de las 3 semanas de edad disminuye el riesgo de recoartación.

Se pueden realizar varias técnicas quirúrgicas:

- Resección y anastomosis terminoterminal⁷.
- Técnica de Waldhausen o aortoplastia con colgajo de arteria subclavia^{7,8}.
- Anastomosis terminoterminal ampliada⁹.
- Interposición de prótesis (pacientes mayores)¹⁰.
- Aortoplastia con parche de politetrafluoroetileno expandido (PTFE)¹¹.

Se ha efectuado revisión de las diferentes técnicas quirúrgicas¹², encontrándose en la resección y anastomosis terminoterminal una mortalidad general del 21% y un índice de recoartación del 19%; en la técnica de aortoplastia con colgajo de subclavia mortalidad del 9% y recoartación del 12%; en la técnica terminoterminal ampliada mortalidad de 10% y recoartación en el 8%; en la aortoplastia con parche mortalidad de 3%, recoartación de 6% y aneurisma en el 4%. Las complicaciones pueden ser: hemorragia; paraplejía, que tiene una baja incidencia y se relaciona con el tiempo de oclusión y el desarrollo de circulación colateral; formación de aneurismas e hipertensión arterial paradójica¹³.

En cuanto a la técnica quirúrgica puede variar según el centro y las preferencias del cirujano. Por toracotomía izquierda generalmente se controlan el arco aórtico, la arteria subclavia y la aorta descendente, se liga o secciona el *ductus* arterioso. En los casos de recoartación

de aorta la técnica de corrección consiste actualmente en la dilatación o colocación de stent por medio de cateterismo¹⁴ (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Estenosis aórtica infantil

La obstrucción en el tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI) se puede clasificar, de acuerdo con su anatomía y localización, en: valvular, subvalvular y supra-valvular. La estenosis valvular es la más frecuente, del 60-75% de los casos; subvalvular 15-20%; supra-valvular del 5-10%¹⁵.

Estenosis aórtica valvular

En los niños e incluso en los adultos la causa más común de estenosis valvular aórtica es la cardiopatía congénita.

CLÍNICA

Tiene un amplio espectro anatómico y clínico, desde la forma que transcurre asintomática hasta la estenosis aórtica crítica, *ductus* dependiente del recién nacido, con manifestaciones clínicas graves cuando el *ductus* se ocluye, como hipoperfusión sistémica, acidosis metabólica y fallo renal¹⁶. La incidencia es cuatro a cinco veces superior en hombres que en mujeres. Puede estar acompañada de síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico. La válvula aórtica puede ser monocúspide, bicúspide o tricúspide; en neonatos con estenosis crítica suele ser una válvula monocúspide informe.

DIAGNÓSTICO

El ecocardiograma es el estudio de elección, ya que proporciona información sobre la anatomía valvular, tamaño de ventrículos, presencia o no de fibroelastosis endocárdica, gravedad de la estenosis y dirección del flujo a través del *ductus*¹⁷.

TRATAMIENTO

La indicación de intervención en neonatos es urgente cuando se empieza a cerrar el ductus arterioso y aparecen síntomas de insuficiencia cardíaca congestiva o colapso circulatorio; después del periodo neonatal se indica tratamiento cuando la estenosis aórtica es sintomática o hay un gradiente transvalvular superior a 50 mmHg. En niños mayores, cuando presentan síntomas y gradiente superior a 50 mmHg, o en pacientes asintomáticos con un gradiente superior a 75 mmHg. La estenosis moderada (< 40 mmHg) es, por lo general, bien tolerada.

VALVULOPLASTIA PERCUTÁNEA

Se considera en la actualidad el procedimiento de elección en la estenosis crítica del recién nacido; a corto y medio plazo es comparable con la valvulotomía quirúrgica. La displasia valvular, el anillo aórtico pequeño y la insuficiencia aórtica contraindican la valvuloplastia con balón¹⁸.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Valvulotomía abierta

A través de esternotomía media y bajo circulación extracorpórea (CEC). La ventaja de esta técnica es la visualización directa y exacta de la válvula y su malformación. Debe realizarse de manera conservadora, ya que con un aumento discreto de diámetro disminuye el gradiente de manera notable; debe evitarse producir insuficiencia valvular. El diagnóstico previo para diferenciar entre el síndrome de ventrículo izquierdo hipoplásico y estenosis valvular ha mejorado la mortalidad, que antes se situaba entre el 30-50%. En la actualidad está alrededor del 10% con un diagnóstico adecuado^{19,20} (**recomendación clase Iib, nivel de evidencia B**).

SUSTITUCIÓN VALVULAR AÓRTICA CON AUTOINJERTO PULMONAR (OPERACIÓN DE ROSS)

Esta intervención consiste en sustituir la válvula aórtica patológica por la válvula pulmonar propia, y a su vez esta última con un homoinjerto. Esta intervención tiene la ventaja del crecimiento del autoinjerto, evita la degeneración por rechazo. La durabilidad del homoinjerto colocado en zona de baja presión es prolongada. La intervención se realiza a través de esternotomía media con canulación aórtica y de las dos venas cavas y cardioplejía retrógrada. Tras la resección de la válvula aórtica y disección de los *ostium* coronarios, se reseca la válvula pulmonar teniendo cuidado con la arteria coronaria izquierda que transcurre por su parte posterior. El autoinjerto pulmonar se implanta en el anillo aórtico, el cual se debe reducir para ajustar al tamaño de la válvula pulmonar. Posteriormente se reimplantan los *ostium* coronarios, el homoinjerto se coloca en el tracto de salida del ventrículo derecho con sutura continua proximal y distal²¹ (**recomendación clase Iia, nivel de evidencia B**).

En la técnica de Ross-Konno se reseca el autoinjerto pulmonar y se realiza una incisión en el septo interventricular usando parte del autoinjerto para ampliar el tracto de salida izquierdo²². En las series publicadas se recomienda la operación de Ross en pacientes pediátricos, ya que se ha confirmado un mejor resultado que la sustitución valvular protésica (mecánica o biológica), mejora la calidad de vida, además del serio inconveniente

en edad pediátrica de encontrar válvulas de tamaño adecuado para la sustitución^{23,24} (**recomendación clase IIb, nivel de evidencia C**).

Estenosis aórtica subvalvular

La estenosis aórtica subvalvular puede tener diferentes presentaciones, en forma de membrana que sobresale como diafragma en el TSVI, o muscular que frecuentemente se acompaña de un rodete fibroso de localización más o menos difusa.

Esta enfermedad tiene un componente genético y otro componente hemodinámico (flujos preferenciales) que persiste después de la corrección quirúrgica, y como consecuencia se puede reproducir la estenosis con el tiempo. La forma membranosa rara vez da síntomas antes del primer año de vida, ya que es una obstrucción progresiva. La forma más frecuente suele ser un diafragma localizado inmediatamente por debajo del anillo aórtico²⁵. Las lesiones asociadas son más frecuentes que en la estenosis aórtica; puede presentarse acompañada de coartación de aorta, interrupción de arco aórtico, canal auriculoventricular o comunicación interventricular (CIV).

Afecta de manera más grave al ventrículo y su perfusión, comparativamente, que en pacientes con igual grado de estenosis valvular²⁶. La forma difusa forma un túnel en el TSVI.

CLÍNICA

Es una enfermedad que puede ir progresando con el crecimiento de la membrana, puede presentar síntomas de disfunción ventricular o de insuficiencia aórtica. Los pacientes no suelen presentar angina ni síncope.

DIAGNÓSTICO

El método de elección para el diagnóstico es el ecocardiograma, ya que visualiza el engrosamiento subvalvular, el gradiente y valora la válvula aórtica. El cateterismo cardíaco se recomienda para valoración de las lesiones asociadas y para la medición directa del gradiente transmembrana.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La intervención está indicada en cualquier paciente con síntomas; en pacientes asintomáticos con presentación membranosa, un gradiente superior a 30 mmHg se considera quirúrgico, y por encima de 50 mmHg en la forma difusa. Algunos grupos consideran que debe operarse en el momento del diagnóstico, debido a que esta enfermedad lesiona la válvula aórtica de manera progresiva²⁷.

La cirugía se realiza a través de esternotomía media, con CEC e hipotermia moderada. Con acceso a través de aortotomía, con separación cuidadosa de los velos aórticos, generalmente se observa el diafragma subvalvular, que se debe resear evitando lesiones en el septo para no producir una CIV, en la zona de conducción para evitar bloqueo y en la válvula mitral para evitar lesionarla. La mortalidad quirúrgica es baja en esta forma de estenosis. En la evolución postoperatoria, puede reaparecer estenosis o insuficiencia aórtica en porcentaje importante de pacientes^{28,29}.

La estenosis difusa subvalvular tiene una dificultad técnica superior. Afortunadamente es menos frecuente esta presentación; el abordaje quirúrgico depende del tamaño del anillo aórtico y de la presencia o no de lesión valvular. La resección se puede realizar a través del infundíbulo pulmonar y del septo interventricular. Si hay lesión valvular se puede realizar la técnica de Konno-Rastan a través de ventriculotomía derecha y aortotomía e incisión del septo interventricular, con implantación de prótesis aórtica y parche. Este tratamiento es mucho más complicado y tiene un elevado índice de reestenosis y mortalidad (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Estenosis aórtica supravalvular

Es la forma menos frecuente de obstrucción del TSVI y puede presentarse de forma localizada en un 80% de los casos o difusa en el 20%. Hay formas descritas pueden encontrar variantes en reloj de arena, hipoplasia y membranosa³⁰.

CLÍNICA

Se puede presentar como lesión aislada o como parte del síndrome de Beuren-Williams; la clínica se relaciona con el aumento del gradiente. La muerte súbita es frecuente en pacientes sin tratamiento debido a la hipertrofia de ventrículo izquierdo y esclerosis coronaria.

DIAGNÓSTICO

El ecocardiograma enseña la anatomía de la estenosis y de la válvula, el cateterismo cardíaco informa del gradiente, la anatomía de las arterias coronarias así como la anatomía de las arterias pulmonares en relación con el síndrome de Beuren-Williams, donde se presenta hasta en un 70% de los casos.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La intervención está indicada en edad temprana debido al efecto deletéreo de la presión elevada sobre la válvula aórtica y las arterias coronarias, y también cuando hay un gradiente superior a 50 mmHg. La técnica

quirúrgica depende de la extensión de la estenosis, ya que puede ir desde un parche para ensanchamiento de la aorta ascendente, hasta la ampliación de los senos coronarios y de la aorta ascendente hasta los troncos supraaórticos con parche³¹.

La estenosis aórtica supravalvular se asocia con frecuencia a anomalías de las arterias coronarias, especialmente en la forma difusa de presentación. La válvula aórtica está con frecuencia afectada; aproximadamente una tercera parte de los pacientes precisan reintervención por enfermedad valvular. La enfermedad es poco frecuente; los datos de mortalidad y supervivencia varían en las diferentes series³² (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Interrupción del arco aórtico (IAA)

La IAA consiste en la falta de continuidad entre la aorta ascendente y la aorta descendente. Se clasifica en tres tipos: 1) interrupción entre el origen de la arteria subclavia izquierda y la aorta descendente; 2) interrupción entre la arteria carótida izquierda y la subclavia izquierda, siendo ésta la presentación más frecuente, y 3) interrupción entre el tronco braquiocefálico y la carótida izquierda, la menos frecuente³³.

Se asocia con frecuencia a una CIV que puede afectar al septo conal y producir una estenosis subvalvular aórtica; también se asocia a *truncus* arterioso y a la ventana aortopulmonar. La aorta ascendente suele ser hipoplásica, y en el tipo B la subclavia derecha se puede originar desde la aorta descendente. La incidencia de IAA es muy baja, aproximadamente 1% de las cardiopatías congénitas³⁴.

Clínica

Se presenta generalmente en la primera semana de vida, con insuficiencia cardíaca, dificultad respiratoria y cianosis; cuando se cierra el *ductus* se produce bajo gasto, con aumento del flujo pulmonar y edema pulmonar. Se debe tomar la tensión arterial en los cuatro miembros y palpar los pulsos.

Diagnóstico

El ecocardiograma proporciona la información necesaria del sitio de la IAA, las lesiones asociadas, el TSVI y la presencia o ausencia del timo. Así, se evita el cateterismo, que puede ser una agresión importante en el neonato. La RM se utiliza para la valoración postoperatoria.

Tratamiento quirúrgico

Actualmente hay tendencia a corregir la IAA y lesiones asociadas en una intervención³⁵, aunque bastantes

grupos realizan la corrección de la IAA en un tiempo, y posteriormente las lesiones asociadas³⁶. En el primer caso se realiza esternotomía media y CEC, cuidando especialmente la canulación aórtica, que se suele realizar con dos cánulas en aorta ascendente y en el tronco de la arteria pulmonar. Tras la oclusión de las arterias pulmonares para dirigir el flujo hacia aorta descendente, se realiza hipotermia profunda y parada circulatoria, se realiza sección del *ductus* arterioso y resección del tejido ductal de la aorta, se realiza disección cuidadosa de la aorta para liberarla y lograr que la anastomosis quede sin tensión, y posteriormente se realiza el cierre de la CIV, dependiendo la vía de acceso del tipo de CIV³⁷.

En el segundo caso, la IAA tipo A, la técnica quirúrgica es similar a la corrección de la coartación de aorta. Por toracotomía izquierda se realiza disección cuidadosa de la aorta, oclusión proximal y distal, resección del tejido ductal y anastomosis terminoterminal; si hay CIV asociada se puede realizar o no cerclaje (*banding*) de la arteria pulmonar, para el segundo tiempo de corrección. En la IAA tipo B, la disección debe ser más amplia; si presenta subclavia derecha aberrante se debe ligar y seccionar, y dependiendo del grado de interrupción puede ser necesaria la utilización de parche de ampliación. Los pacientes sin tratamiento fallecen en la etapa de recién nacido o lactante, la mortalidad postoperatoria suele ser elevada, y es mayor en pacientes con bajo peso, edad precoz de cirugía, CIV restrictiva y obstrucción subaórtica³⁸.

La mortalidad de la reparación en un solo tiempo es del 18%, y la mortalidad tardía del 42%; la mortalidad de la reparación en dos tiempos es de 35 y 72%, respectivamente (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Anillos vasculares

Este término describe las anomalías vasculares debidas al desarrollo anormal de arco aórtico y que pueden causar compresión de la tráquea, el esófago o ambos; los más frecuentes son:

- Doble arco aórtico.
- Arco aórtico derecho con ligamento o *ductus* arterioso izquierdo.
- Arterias aberrantes.

Doble arco aórtico

Debido a la persistencia del cuarto arco aórtico derecho e izquierdo, los dos arcos nacen de la aorta ascendente y rodean al esófago y la tráquea, se unen en la aorta descendente y forman el anillo; en un 75% de los casos el arco derecho es dominante, en un 20% de los casos el arco izquierdo es dominante, y en un 5% de los casos son iguales derecho e izquierdo³⁹.

CLÍNICA

La mayoría de los niños presentan, por lo general, clínica a las pocas semanas o meses de vida, con estridor, disnea y tos; presentan infecciones respiratorias frecuentes, disfagia, vómitos, y se suelen auscultar sibilancias. Pueden presentar apnea y cianosis.

DIAGNÓSTICO

La radiografía simple de tórax muestra arco aórtico derecho con desplazamiento de tráquea, atrapamiento aéreo o atelectasias⁴⁰; el esofagograma con bario muestra doble compresión a diferentes niveles anterior y posterior. Si el diagnóstico no se esclarece inicialmente, la RM y la tomografía axial computarizada dan buenas imágenes que aclaran el diagnóstico.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

La intervención está indicada en los pacientes sintomáticos. Retrasar el tratamiento puede producir complicaciones graves como muerte súbita por daño traqueobronquial, y un diagnóstico erróneo puede llevar a un manejo inadecuado. La intubación prolongada puede producir lesiones importantes en la tráquea o esófago.

La intervención se realiza por toracotomía izquierda, con disección cuidadosa y exposición adecuada de la anatomía. Como ya se había comentado, el arco derecho o posterior es el dominante, el arco menor es el que se divide, y la oclusión debe ser cuidadosa para mantener el flujo sanguíneo cerebral. El muñón se cierra con doble línea de sutura. Ésta es una intervención con baja mortalidad, si bien puede tener complicaciones como fístula aorto-esofágica, que debe ser reparada de urgencia⁴¹ (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Arco aórtico derecho con ligamento o ductus izquierdo

Si el cuarto arco aórtico izquierdo involuciona, se forma un arco aórtico derecho y, dependiendo del sitio de interrupción, se distribuyen las ramas braquiocefálicas; el tipo más común es la arteria subclavia izquierda retroesofágica en un 65% de los casos y la imagen en espejo de las ramas en un 35%. El ligamento arterioso que se origina en la aorta descendente completa el anillo vascular. El diagnóstico se realiza del mismo modo que en el doble arco aórtico, y los síntomas son similares.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Por toracotomía izquierda se identifican las estructuras vasculares y nerviosas, se realiza sección del li-

gamento y se comprueba que los segmentos queden separados; en ocasiones hay una línea de fibras transversales sobre el esófago que deben liberarse. Esta intervención también tiene baja mortalidad y la evolución suele ser satisfactoria (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

Arteria subclavia derecha aberrante

La arteria subclavia derecha atraviesa el mediastino y está insertada en la aorta descendente debido a que el cuarto arco aórtico derecho entre la subclavia y la carótida involuciona. Cursa hacia la derecha en la parte posterior del esófago, que puede producir una indentación, pero que no forma un verdadero anillo. Es la más frecuente anomalía del arco aórtico, con una incidencia del 0-5%⁴². La coartación de aorta se acompaña en un 4-5% de esta anomalía y generalmente no precisa intervención, porque no desencadena síntomas. Se secciona en el contexto de cirugía de coartación de aorta u otras anomalías del arco (**recomendación clase IIb, nivel de evidencia C**).

Ventana aortopulmonar

La septación incompleta de las crestas conotruncales derecha e izquierda generan una ventana aortopulmonar (VAP)⁴³. Su presentación es muy rara, representando el 0,2% de todas las cardiopatías congénitas⁴⁴. Se puede clasificar en tres tipos: tipo I, defecto proximal en la pared medial de la aorta ascendente, inmediatamente por encima del seno de Valsalva; tipo II, defecto distal en la pared posterior de la aorta ascendente, generalmente cerca del origen de la arteria pulmonar, y tipo III, ausencia completa del septo aortopulmonar⁴⁵. Por lo general, suele encontrarse como defecto aislado, aunque en el 30-50% pueden presentar lesiones cardiovasculares asociadas como *ductus* arterioso persistente, IAA, tetralogía de Fallot o CIV^{46,47}.

Clínica

Depende del tamaño de la ventana y del cortocircuito izquierdo a derecha. Los defectos pequeños pueden presentar pocos síntomas o ninguno, los defectos más grandes pueden producir insuficiencia cardíaca congestiva, hipertensión pulmonar y desarrollar rápidamente enfermedad vascular pulmonar. Los niños también presentan dificultad para alimentarse, retraso en el crecimiento, infecciones respiratorias frecuentes, y la cianosis se presenta si hay hipertensión pulmonar grave e inversión del cortocircuito. Los pulsos periféricos son saltos y se ausculta murmullo sistólico en tercer o cuarto espacio intercostal izquierdo⁴⁸.

Diagnóstico

La ecocardiografía es la herramienta diagnóstica de elección⁴⁹, ya que permite ver la localización y el tamaño de la VAP. El cateterismo cardíaco no suele ser necesario, a excepción de valoración de lesiones asociadas o pacientes mayores para valoración de la resistencia vascular pulmonar.

Tratamiento quirúrgico

En la mayoría de pacientes se debe realizar la corrección quirúrgica en el momento del diagnóstico, debido al elevado riesgo de desarrollar enfermedad vascular pulmonar. Se realiza esternotomía media y CEC con canulación aórtica lo más distal posible. Se canulan una o dos venas cavas si hay necesidad de reparar lesiones asociadas. Se puede realizar CEC o hipotermia profunda y parada circulatoria dependiendo del peso y edad del paciente.

La técnica de cierre se realiza con parche, y el abordaje puede ser a través de aortotomía, o directamente sobre el defecto. En la reparación de la VAP se debe tener cuidado en la localización del orificio coronario izquierdo y dejarlo ubicado en el lado izquierdo de la VAP. El acceso a través de la pulmonar no se aconseja porque es más difícil localizar el orificio de la coronaria^{50,51}. Con ecocardiografía transesofágica se comprueba el cierre del defecto; el postoperatorio suele ser de rutina, a excepción de los pacientes que puedan presentar episodios de hipertensión pulmonar. La evolución suele ser satisfactoria, con baja mortalidad, aunque hay pocas series debido a la poca incidencia de esta cardiopatía⁵² (**recomendación clase I, nivel de evidencia B**).

BIBLIOGRAFÍA

- Hoffman JIE. Incidence of congenital heart disease: I. Postnatal incidence. *Pediatr Cardiol*. 1995;16:103-13.
- Mavroudis C, Jacobs JP. The Society of Thoracic Surgeons Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: overview and minimum database. *Ann Thorac Surg*. 2000;69(Suppl):2-17.
- Riopel D. The heart. En: Stevenson R, Hall J, Goodman R, eds. *Human malformations and related anomalies*. Vol 8. Nueva York: Oxford University Press; 1993. p. 237-53.
- Marino B, Dallapicola B, Mastroiacoro P (Eds.). *Cardiopatie congenite e sindrome genetiche*. Milano: McGraw-Hill; 1995. p. 39-49.
- Tawes RL Jr, Aberdeen E, Waterston DJ, et al. Coarctation of the aorta in infants and children: a review of 333 operative cases including 179 infants. *Circulation*. 1969;39(5 Suppl 1):173-84.
- Stern HC, Locher D, Wallnofer K, et al. Non-invasive assessment of coarctation of the aorta: comparative measurements by two dimensional echocardiography, magnetic resonance, and angiography. *Pediatr Cardiol*. 1991;12:1-5.
- Quaegebeur JM, Jonas RA, Weinberg AD, et al. Congenital Heart Surgeons Society: Outcomes in seriously ill neonates with coarctation of the aorta: a multiinstitutional study. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1994;108:841-51.
- Metzdorff MT, Cobanoglu A, Grunkemeier GL, et al. Influence of age at operation on late results with subclavian flap aortoplasty. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1985;89:235-41.
- Conte S, Lacour-Gayet F, Serraf A, et al. Surgical management of neonatal coarctation. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;109:663-74.
- Aris A, Subirana T, Ferrer P, et al. Repair of aortic coarctation in patients more than 50 years of age. *Ann Thorac Surg*. 1999;67:1376-9.
- Backer CL, Paape K, Zales VR, et al. Coarctation of the aorta. Repair with polytetrafluoroethylene patch aortoplasty. *Circulation*. 1995;92 Suppl 9:132-6.
- Backer CL, Mavroudis C. Coarctation of the aorta. En: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric cardiac surgery*. 3.ª ed. Filadelfia (PA): Mosby; 2003. p. 251-72.
- Toro-Salazar OH, Steinberger J, Thomas W, Rocchini AP, Carpenter B, Moller JH. Long-term follow-up of patients after coarctation of the aorta repair. *Am J Cardiol*. 2002;89:541-7.
- Mann C, Goebel G, Eicken A, et al. Balloon dilation for aortic recoarctation: morphology at the site of dilation and long-term efficacy. *Cardiol Young*. 2001;11:30-5.
- Samaneck M, Slavik Z, Zborilova B, et al. Prevalence, treatment, and outcome of heart disease in live-born children: a prospective analysis of 91,823 live-born children. *Pediatr Cardiol*. 1989;10:205-11.
- Keane JF, Driscoll DJ, Gersony WM, et al. Second natural history study of congenital heart defects. Results of treatment of patients with aortic valvar stenosis. *Circulation*. 1993;87 Suppl 2:16-27.
- Sharma S, Anand R, Kanter KR, et al. The usefulness of echocardiography in the surgical management of infants with congenital heart disease. *Clin Cardiol*. 1992;15:891-7.
- Gatzoulis MA, Rigby ML, Shinebourne EA, et al. Contemporary results of balloon valvuloplasty and surgical valvotomy for congenital aortic stenosis. *Arch Dis Child*. 1995;73:66-9.
- Tchervenkov CI, Chu VF, Shum-Tim P. Left ventricular outflow tract obstruction. En: Mavroudis C, Backer CL, eds. *Pediatric cardiac surgery*. 3.ª ed. Filadelfia (PA): Mosby; 2003. p. 537-59.
- Lofland GK, McCrindle BW, Williams WG, et al. Critical aortic stenosis in the neonate: a multi-institutional study of management, outcomes, and risk factors. *Congenital Heart Surgeons Society*. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 2001;121:10-27.
- Südow G, Solymar L, Berggren H, et al. Aortic valve replacement with a pulmonary autograft in infants with critical aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1995;112:433-6.
- Pastuszko P, Spray TL. The Ross/Konno procedure. *Op Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;7:195-206.
- Reddy VM, Rajasinghe HA, Teitel DF, et al. Aortoventriculoplasty with the pulmonary autograft: the "Ross-Konno" procedure. *J Thorac Cardiovasc Surg*. 1996;111:158-65.
- Kurosawa H. Konno procedure (anterior aortic annular enlargement) for mechanical aortic valve replacement. *Op Tech Thorac Cardiovasc Surg*. 2002;7:181-7.
- Choy JY, Sullivan ID. Fixed subaortic stenosis: anatomical spectrum and nature of progression. *Br Heart J*. 1991;65:280-6.
- Cyran SE, James FW, Daniels S, et al. Comparison of the cardiac output and stroke volume response to upright exercise in children with valvular and subvalvular aortic stenosis. *J Am Coll Cardiol*. 1988;11:651-8.
- Wright GB, Keane JF, Nadas AS, et al. Fixed subaortic stenosis in the young: medical and surgical course in 83 patients. *Am J Cardiol*. 1983;52:830-5.
- De Vries AG, Hess J, Witsenburg M, et al. Management of fixed subaortic stenosis: a retrospective study of 57 cases. *J Am Coll Cardiol*. 1992;19:1013-7.

29. Ohye RG, Devaney EJ, Bove EL. Resection of discrete subaortic membranes. *Op Tech Thorac Cardiovasc Surg.* 2002;7:172-5.
30. Stamm C, Li J, Ho SY, et al. The aortic root in supravalvular aortic stenosis: the potential surgical relevance of morphologic findings. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1997;114:16-24.
31. Stamm C, Kreutzer C, Zurakowski D, et al. Forty-one years of surgical experience with congenital supravalvular aortic stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1999;118:874-85.
32. Kitchiner D, Jacson M, Walsh K. Prognosis of supravalvular aortic stenosis in 81 patients in Liverpool (1969-1993). *Heart.* 1996;74:396-402.
33. Celoria GC, Patton RB. Congenital absence of the aortic arch. *Am Heart J.* 1959;58:407-13.
34. Collins-Nakai RL, Dick M, Parisi-Buckley L, et al. Interrupted aortic arch in infancy. *J Pediatr.* 1976;88:959-62.
35. Jonas RA, Quaegebeur JM, Kirklin JW, et al. Outcomes in patients with interrupted aortic arch and ventricular septal. A multiinstitutional study. *Congenital Heart Surgeons Society. J Thorac Cardiovasc Surg.* 1994;107:1099-109.
36. Tlaskal T, Hucin B, Hruda J, et al. Results of primary and two-stage repair of interrupted aortic arch. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1998;14:235-42.
37. Castañeda AR, Jonas RA, Mayer JE, et al. Cardiac surgery of the neonate and infant. Filadelfia (PA): WB Saunders; 1994.
38. Schreiber C, Eicken A, Vogt M, et al. Repair of interrupted aortic arch: results after more than 20 years. *Ann Thorac Surg.* 2000;70:1896-9.
39. Backer CL, Mavroudis C. Surgical approach to vascular rings. En: Karp RB, Laks H, Wechsler AS, eds. *Advances in cardiac surgery.* Vol 9. St. Louis (MO): CV Mosby Company; 1997.
40. Pickhardt PJ, Siegel MJ, Gutiérrez FR. Vascular rings in symptomatic children: frequency of chest radiographic findings. *Radiology.* 1997;20:423-6.
41. Arciniegas E, Hakimi M, Hertzler JM, et al. Surgical management of congenital vascular rings. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;77:721-7.
42. Abbot ME. *Atlas of congenital cardiac disease.* Nueva York: American Heart Association; 1936.
43. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, et al. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979;78:21-7.
44. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol.* 1987;59:443-7.
45. Mori K, Ando M, Takao A, et al. Distal type of aortopulmonary window: report of 4 cases. *Br Heart J.* 1978;40:681-9.
46. McElhinney DB, Reddy VM, Tworetzky W, et al. 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.
47. Braulin E, Peoples VM, Freedom RM, et al. Interruption of the aortic arch with aorticopulmonary septal defect: an anatomic review. *Pediatr Cardiol.* 1982;3:329-35.
48. Brook MM, Heymann MA. Aortopulmonary window. En: Allen HD, eds. *Heart disease in infants, children and adolescents.* Vol 31. 6.a ed. Filadelfia (PA): Lippincott, Williams & Wilkins; 2001. p. 670-4.
49. Balaji S, Burch M, Sullivan ID. Accuracy of cross-sectional echocardiography in diagnosis of aortopulmonary window. *Am J Cardiol.* 1991;67:650-3.
50. Tkebuchava T, Von Segesser LK, Vogt PR, et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997;11:293-7.
51. Hew CC, Bacha EA, Zurakowski D, Del Nido PJ, Jonas RA. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window. *Cardiol Young.* 2001;11:385-90.
52. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2002;21:773-9.