

Janela Aortopulmonar – Impacto das Lesões Associadas no Resultado Cirúrgico

Aortopulmonary Window - Impact of Associated Lesions on Surgical Results

Cynthia Siqueira Gangana, Ana Flávia de Araújo Malheiros, Elizabete Vilar Alves, Maurício Amir de Azevedo, Renata Moll Bernardes, Luiz Carlos Simões

Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras – INCL-MS - Rio de Janeiro, RJ

Resumo

Objetivos: A janela aortopulmonar (JAP) é uma comunicação entre a artéria pulmonar (AP) e a aorta ascendente na presença de duas valvas semilunares separadas. Nesta revisão, descrevemos nossa experiência na história natural da JAP e do impacto de lesões associadas nos resultados cirúrgicos de pacientes tratados em nosso serviço.

Métodos: Estudo longitudinal retrospectivo, com revisão dos prontuários dos pacientes diagnosticados entre 1995 e 2005.

Resultados: Dos 9 pacientes diagnosticados como portadores de JAP, 6 apresentavam cardiopatia associada. Sete pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, ocorrendo dois óbitos. Um paciente teve a cirurgia contra-indicada pela presença de hipertensão pulmonar, e outro faleceu antes do procedimento cirúrgico por complicação infecciosa respiratória.

Conclusão: Os resultados cirúrgicos são satisfatórios quando a JAP se apresenta como defeito isolado e quando a cirurgia é realizada precocemente, evitando-se o desenvolvimento de hipertensão arterial pulmonar (HAP) irreversível. A presença de cardiopatia congênita complexa associada é fator de pior prognóstico em nossa série de casos.

Palavras-chave: Defeito do septo aortopulmonar/diagnóstico, cardiopatias congênitas, criança, recém-nascido, adolescente.

Summary

Objectives: The aortopulmonary window (APW) is a communication between the pulmonary artery (PA) and the ascending aorta in the presence of two separate semilunar valves. This review describes the natural history of the APW and the impact of associated defects on surgical results in patients treated at our institution.

Methods: Retrospective longitudinal study, based on the review of medical files of patients diagnosed between 1995 and 2005.

Results: Of nine patients diagnosed as having APW, six had associated lesions. Seven patients were submitted to surgical treatment with two deaths. One patient was not submitted to surgery due to pulmonary hypertension and another one died before the surgery due to a respiratory infection complication.

Conclusion: The surgical results are satisfactory when the APW presents as an isolated defect and when surgery is performed early, preventing the development of irreversible arterial pulmonary hypertension (APH). The presence of associated complex congenital heart disease is a bad prognostic factor in our series.

Key words: Aortopulmonary septal defect / diagnosis; heart disease, congenital; child; infant, newborn; adolescent.

Introdução

A janela aortopulmonar é uma malformação congênita, caracterizada por uma comunicação entre a aorta ascendente e a artéria pulmonar, na presença de valvas semilunares separadas. Trata-se de uma malformação rara e representa 0,15% a 0,6% das cardiopatias congênitas, estando associada com outras malformações cardíacas em um quarto a metade dos casos. O impacto clínico depende do tamanho da janela e da presença de lesões associadas e da evolução para

hipertensão arterial pulmonar¹. A classificação mais aceita é a de Richardson² (fig.1):

Tipo I: o defeito situa-se entre a origem da artéria pulmonar principal e a aorta ascendente logo acima do seio de Valsalva (embriologicamente deve-se à septação incorreta do tronco aortopulmonar);

Tipo II: é mais distal, entre a aorta ascendente e a origem da artéria pulmonar direita (deve-se à migração anormal do 6º arco aórtico);

Tipo III: consiste na origem anômala da artéria pulmonar direita da aorta (resulta da septação desigual do *truncus arteriosus*).

O diagnóstico é obtido mediante exames de imagem

Correspondência: Cynthia Siqueira Gangana •

Av. Epiplácio Pessoa, 2566/301 - 22471-003 – Rio de Janeiro, RJ

E-mail: cynthiasg@ig.com.br

Artigo recebido em 18/01/06; revisado recebido em 30/06/06;

aceito em 9/10/06.

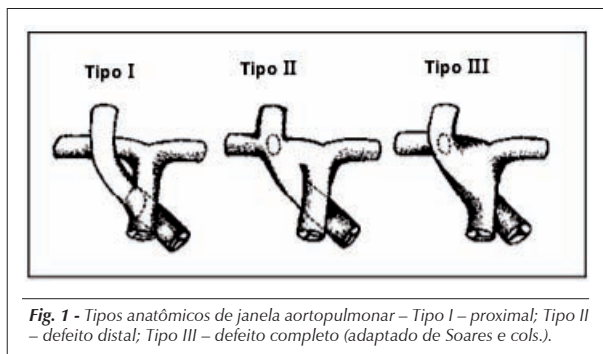


Fig. 1 - Tipos anatômicos de janela aortopulmonar – Tipo I – proximal; Tipo II – defeito distal; Tipo III – defeito completo (adaptado de Soares e cols.).

(ecocardiograma com Doppler e fluxo em cores e angiorressonância magnética), mas em alguns casos pode ser necessário o estudo hemodinâmico principalmente para o estudo da reatividade vascular pulmonar e de lesões complexas associadas, especialmente as vasculares³.

O tratamento é cirúrgico e deve ser realizado imediatamente após o diagnóstico, para prevenir complicações como a doença vascular obstrutiva pulmonar e a insuficiência cardíaca^{4,5}.

O prognóstico depende da presença de outras malformações cardíacas congênitas associadas³.

Dadas a raridade dessa doença e a importância do diagnóstico precoce, o presente estudo realiza uma revisão dos casos de JAP, correlacionando manifestações clínicas, métodos diagnósticos, tratamento cirúrgico e impacto das lesões associadas no prognóstico.

Métodos

Foi realizado um estudo longitudinal retrospectivo, com revisão dos prontuários de 9 pacientes com JAP, diagnosticados no período de janeiro 1995 a setembro 2005 no Instituto Nacional de Cardiologia Laranjeiras, Rio de Janeiro. A idade variou de 2 dias a 13 anos, 6 eram do sexo masculino e 3 do sexo feminino. O diagnóstico foi confirmado pela revisão de ecocardiogramas, estudos hemodinâmicos e, nos casos operados, pelos achados cirúrgicos. Foram obtidas e analisadas as seguintes variáveis: sexo, idade, apresentação clínica, lesões associadas e classificação da janela aortopulmonar.

Resultados

Pacientes - Foram identificados 9 pacientes com o diagnóstico de janela aortopulmonar, 6 do sexo masculino e 3 do sexo feminino. Dos 9 pacientes, 8 tinham idade inferior a um ano e 1 era adolescente na ocasião do diagnóstico (mediana quatro meses). O peso no momento do diagnóstico variou de 2,7 kg a 34,6 kg (mediana de 5,0 kg).

O quadro clínico de hiperfluxo pulmonar com dispnéia e cansaço aos esforços foi observado em todos os casos. Dois pacientes apresentaram infecção respiratória de repetição, e outros 2 tinham insuficiência cardíaca congestiva de difícil controle.

Em 7 casos o diagnóstico foi realizado pela ecocardiografia (fig. 2 e 3), e em 2 casos, por cateterismo cardíaco (figs. 4A e 4B).

Lesões associadas - Seis casos apresentaram lesões cardíacas congênitas associadas: interrupção do arco aórtico do tipo B (1), origem anômala da artéria coronária direita da artéria pulmonar (1), CIA com persistência de veia cava superior esquerda (1), ventrículo único com valva átrio ventricular única (1), CIV associada à hipertensão arterial pulmonar (1) e tetralogia de Fallot (1).

Morfologia da janela aortopulmonar - Em 7 pacientes a janela aortopulmonar foi do tipo proximal (tipo I, segundo a classificação de Richardson) (fig. 2A e 3A). Em 2 pacientes a janela aortopulmonar era do tipo distal (fig. 2B e 3B), envolvendo artéria pulmonar principal e artéria pulmonar direita (tipo II de Richardson). O tamanho da janela variou

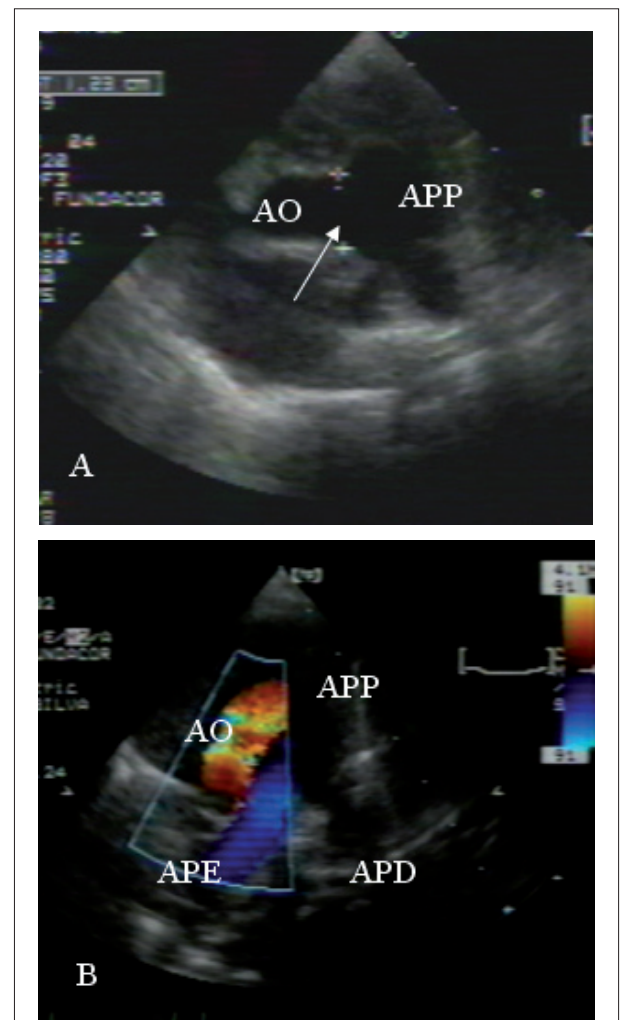


Fig. 2 - A - Ecocardiografia em corte paraesternal demonstrando janela aortopulmonar (seta) conectando a aorta (AO) com artéria pulmonar principal (APP). B - Ecocardiografia em corte paraesternal demonstrando fluxo em cores (em vermelho) através de janela aortopulmonar distal. Ao - aorta; APP - artéria pulmonar principal; APD - artéria pulmonar direita; APE - artéria pulmonar esquerda.

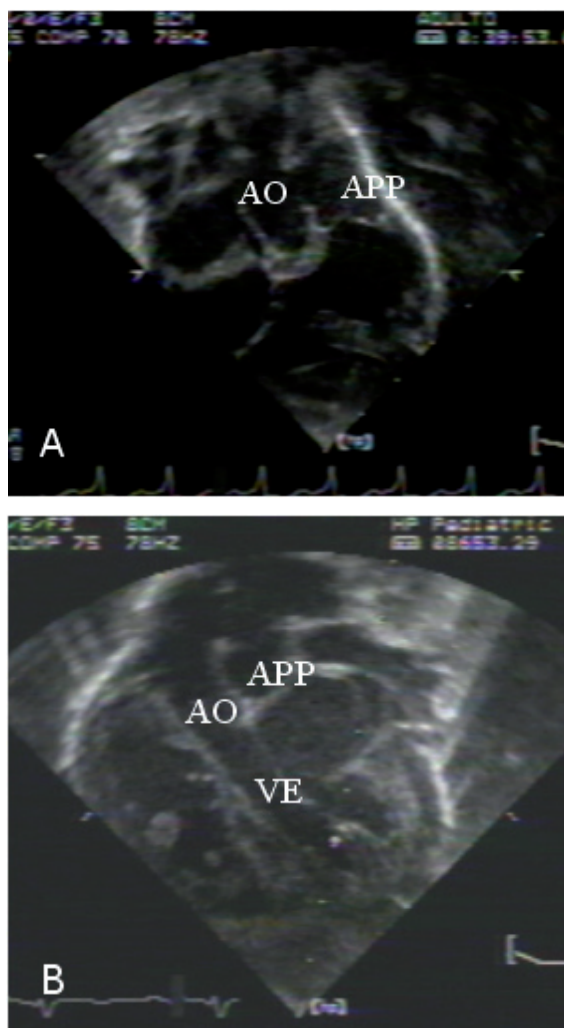


Fig. 3 - A - Ecocardiografia em corte subcostal demonstrando janela aortopulmonar conectando a aorta (AO) com artéria pulmonar principal (APP). B - Ecocardiografia em corte subcostal demonstrando defeito do septo aortopulmonar em posição distal (tipo II) próximo à bifurcação da artéria pulmonar. VE - ventrículo esquerdo; AO - aorta; APP - artéria pulmonar principal.

de 0,5 a 1,2 cm.

Tratamento cirúrgico - Dos 9 pacientes, 7 foram submetidos a cirurgia. O paciente de 13 anos de idade teve a cirurgia contra-indicada pela presença de hipertensão arterial pulmonar (HAP) com resistência vascular pulmonar elevada; e um segundo paciente faleceu antes de ser submetido à cirurgia em razão de uma intercorrência infecciosa.

Quanto à técnica cirúrgica utilizada, 5 pacientes tiveram fechamento do defeito com utilização de retalho de pericárdio bovino; em 1 o defeito foi fechado com prótese de PTFE e em outro, por dissecação e ligadura. Em 5 pacientes a abordagem foi por via transpulmonar, e em 1 paciente, por via transaórtica. Dos 7 pacientes

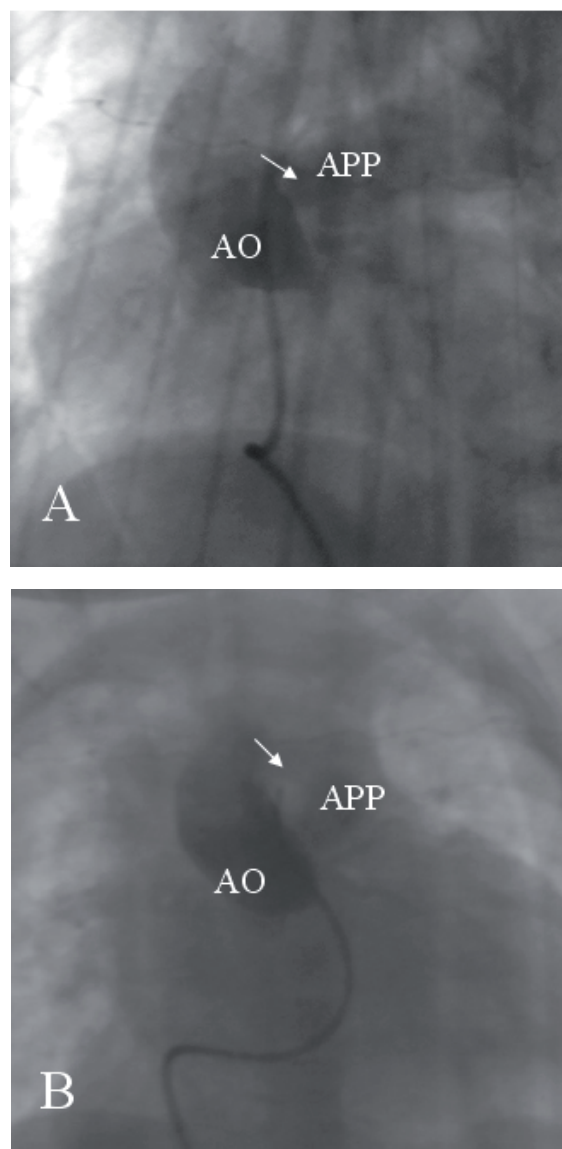


Fig. 4 - A e B: Estudo hemodinâmico angiográfico em paciente portador de JAP, demonstrando trajeto do cateter pela aorta (AO) ascendente atingindo a artéria pulmonar principal (APP), através da JAP (seta).

submetidos a procedimento cirúrgico, 2 faleceram. Dos 2 óbitos cirúrgicos, 1 ocorreu na sala de cirurgia, estando a JAP associada à interrupção do arco aórtico e ampla comunicação interventricular, e o segundo no pós-operatório imediato como consequência de hipertensão arterial pulmonar (paciente portador de comunicação interatrial e persistência da veia cava superior esquerda).

O tempo de internação no pós-operatório variou de quatro dias a três meses. Dois pacientes evoluíram com complicação nesse período, um com hipertensão arterial pulmonar e outro com infecção sistêmica e SARA, um terceiro teve complicação tardia com infecção da ferida operatória, tendo

sido reinternado (os 3 casos tinham cardiopatia associada).

Dos 5 pacientes que obtiveram êxito com o procedimento, em 3 observamos fechamento completo da JAP. Dos 2 que evoluíram com *shunt* residual, 1 foi solucionado com a correção cirúrgica da cardiopatia associada (tetralogia de Fallot) e outro permanece com *shunt* residual pequeno.

Quatro dos pacientes submetidos à operação encontram-se em acompanhamento ambulatorial em nosso instituto, com boa evolução clínica em um período de quinze meses a seis anos (média de 18,7 meses). O paciente submetido à correção de tetralogia de Fallot, em outra instituição, encontra-se também com boa evolução clínica.

Discussão

A janela aortopulmonar (JAP) foi descrita pela primeira vez por Elliotson em 1830⁶.

Os pacientes com JAP apresentam fisiologia de *shunt* esquerda-direita; portanto, quando essa malformação se mostra isolada e de tamanho grande, a apresentação clínica decorre do aumento do fluxo pulmonar, com insuficiência cardíaca congestiva, hipertensão pulmonar e desenvolvimento precoce de doença vascular obstrutiva pulmonar. Defeitos menores podem não se manifestar clinicamente e não ser detectados em exames de imagem. Quando outras malformações estão associadas, os achados clínicos são variáveis. Isso pode ocasionar manifestações clínicas atípicas mais relacionadas ao defeito associado^{1,3}. Em nossa casuística, 8 pacientes (88,9%) tinham manifestação clínica decorrente do hiperfluxo pulmonar e apenas 1 permaneceu assintomático até os sete anos de idade.

O diagnóstico por técnicas de imagem (ecocardiograma com Doppler e fluxo em cores e angiorressonância magnética) permite a exata localização e o tamanho do defeito. Algumas vezes, pode ser difícil diferenciá-la do tronco arterioso comum, da origem anômala da artéria pulmonar da aorta (que segundo Richardson corresponde ao tipo III de janela aortopulmonar) e mesmo o canal arterial de curta extensão. Nesses casos, o cateterismo cardíaco torna-se importante no diagnóstico diferencial, fornecendo também informações adicionais sobre a pressão arterial e a resistência vascular pulmonar³. Em nosso estudo, 2 casos foram diagnosticados por meio de estudo hemodinâmico, e nos outros 7, o diagnóstico foi feito pelo ecocardiograma com Doppler.

A JAP pode ter vários tamanhos e localizações. Segundo estudos como os de Tkebuchava e cols.³, a forma mais freqüente é o tipo I de Richardson, o que foi concordante com a nossa casuística, na qual em 90% dos casos encontramos esse tipo de janela.

O prognóstico depende, em grande número de casos, da presença de outras malformações cardíacas congênitas associadas¹. Em nosso estudo, 66% apresentaram lesões associadas o que se correlaciona com a literatura, que mostra uma incidência de 47% a 77%^{1,4}. A lesão associada mais comum é a interrupção do arco aórtico (15% a 20%)⁴.

Outras são origem anômala da artéria coronária, arco aórtico à direita, comunicação interventricular, valva aórtica bicúspide, tetralogia de Fallot com ou sem agenesia de valva pulmonar, conexão ventrículo-arterial discordante, duplo arco aórtico e atresia tricúspide^{3,7}. Diferente dos dados encontrados na literatura, em nossa casuística não observamos predomínio de nenhuma cardiopatia associada, com apenas um caso de interrupção do arco aórtico (tab.1).

A JAP não se fecha espontaneamente e nem mostra diminuição do tamanho com o crescimento. A prevenção da doença vascular obstrutiva pulmonar é a primeira indicação para o fechamento cirúrgico, e esse procedimento deve ser realizado logo após o diagnóstico ter sido estabelecido, independentemente da idade do paciente⁸.

O reparo cirúrgico consiste no fechamento da JAP usando um retalho normalmente de pericárdio bovino. Desde a primeira correção, feita por Gross em 1952 através de toracotomia, numerosas técnicas têm sido descritas, utilizando abordagem transaórtica ou transpulmonar. A maioria dos centros recomenda o fechamento por retalho transaórtico⁹⁻¹¹, contrastando com nossa experiência, onde 5 pacientes (71,4%) foram abordados por via transpulmonar, 1 paciente (14,2%) teve o fechamento realizado por via transaórtica, e em outro caso (14,2%) o fechamento foi feito por meio de dissecação e ligadura.

O fechamento por intervenção hemodinâmica também é relatado para defeitos pequenos ou para fechamento de qualquer defeito residual^{11,12}. Segundo Soares e cols., para esse procedimento, o tipo de JAP deve estar caracterizado, devendo ser do tipo I (proximal), de dimensão pequena (3 a 4 mm), e sem associação com anomalia de origem das artérias coronárias. Logo, o fechamento percutâneo está restrito a situações especiais¹³.

O prognóstico cirúrgico depende tanto da existência de hipertensão arterial pulmonar quanto da presença das malformações associadas³. Em nossa casuística, um paciente teve a cirurgia contra-indicada por já apresentar HAP com hiper-resistência pulmonar no momento do diagnóstico. Dos pacientes com cardiopatia associada, 2 faleceram, e 1 era portador de interrupção do arco aórtico, e outro evoluiu com HAP grave e choque no pós-operatório imediato. Nos pacientes com cardiopatia associada, a mortalidade foi de 50%, e nos pacientes sem lesão associada a mortalidade foi de 0%, o que confirma os dados da literatura.

Concluimos que, se a JAP se apresenta como lesão isolada, o resultado cirúrgico é bom, com baixa morbidade e mortalidade. Entretanto, é pior na presença de cardiopatia complexa associada. A cirurgia deve ser realizada o mais precocemente possível, a fim de prevenir o desenvolvimento da complicação mais temida, a hipertensão arterial pulmonar irreversível.

Potencial Conflito de Interesses

Declaro não haver conflitos de interesses pertinentes.

Artigo Original

Tabela 1 – Características anatômicas, cirúrgicas e evolutivas dos pacientes com janela aortopulmonar

Idade na cirurgia/ peso	Cardiopatias associadas	Tipo de Janela aortopulmonar	Tipo de cirurgia	Evolução pós-operatória	Dias de internação no pós-operatório	Lesões residuais/comorbidades	Seguimento ambulatorial
H. 4 meses 5,5 kg	-	Tipo I	Retalho com abertura transpulmonar (PTFE)	Sem complicações	4 dias	Pequeno <i>shunt</i> residual	Boa evolução
W 13 anos 34,6 kg	CIV+HAP	Tipo I	-	-	-	HAP	Sem acompanhamento clínico
D 2 dias 3,5 kg	Interrupção arco aórtico+CIV	Tipo I	Retalho com abertura transpulmonar (pericárdio)	Óbito no pós-operatório imediato	-	-	-
B 4 meses 3,8 kg	-	Tipo I	Retalho com abertura transaórtica (pericárdio)	Sem complicações	3 dias	Sem <i>shunt</i> residual	Boa evolução
G 2 meses 4,4 kg	-	Tipo I	Retalho com abertura transpulmonar (pericárdio)	Pneumotórax	4 dias	Sem <i>shunt</i> residual	Boa evolução
C H 4 meses 3,5 kg	CIA OS VCSE persistente	Tipo II	Retalho com abertura transpulmonar (pericárdio)	Hipertensão arterial pulmonar importante e choque e óbito	2 dias	Hipertensão arterial pulmonar no pós-operatório imediato	-
A L 4 meses 5,4 kg	Coronária anômala direita da artéria pulmonar	Tipo I	Retalho com abertura transpulmonar (pericárdio)	Sem complicações	4 dias	Sem <i>shunt</i> residual	Boa evolução
J G 1 mês 2,7 kg	Tetralogia de Fallot	Tipo II	Dissecção e ligadura da janela aortopulmonar	Pneumonia + Pneumotórax + Infecção fúngica	3 meses	Pequeno <i>shunt</i> residual	Correção da Tetralogia de Fallot com boa evolução.
A F 2 meses 5,1 kg	Ventrículo único com valva AV única	Tipo I	-	Pneumonia + Insuficiência respiratória	-	-	Óbito sem cirurgia

Referências

1. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young*. 2004; 14: 473-80.
2. Erez E, Dagan O, Georghiou G, Gelber O, Vidne B, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg*. 2004; 77: 484-7.
3. Tkebuchava T, 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. Tirado AM, Soto JS, Montero JC, Camacho JLC, Madrid AA, Fournier MG, et al. Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos. *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55: 266-70.
5. Unlo Y, Ceviz N, Erkut B, Velioglu Y, Koçak H. The large aortopulmonary window without pulmonary vascular disease. *Turk J Med Sci*. 2001; 31: 451-3.
6. Di Bella I, Gladstone JD. Surgical management of aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg*. 1998; 65: 768-70.
7. Botura EM, Piazzalunga M, Barutta F Jr, Grion DS, Neves F^o M, Ueda R. Janela aortopulmonar e duplo arco aórtico: uma rara associação. *Arq Bras Cardiol*. 2001; 77: 487-9.
8. Ventemiglia RA, Ogietti J, Izquierdo J, Muasher I, Frazier OH, Cooley DA. The surgical treatment of aortopulmonary window. *Tex Heart Inst*. 1983; 10 (1): 31-7.
9. Atiq M, Rashid N, Kazmi NA, Qureshi SA. Closure of aortopulmonary window with Amplatzer duct occluder device. *Pediatr Cardiol*. 2003; 24: 298-9.

10. Rohit M, Nandakurmar S, Bahl A, Kubba S, Talwar KK. Transcatheter closure of aortopulmonary window. Indian Heart J. 2005; 57: 161-3.
11. Mert M, Paker T, Akcevin A, Cetin G, Ozkara A, Salti KL, et al. Diagnosis, management, and results of treatment for aortopulmonary window. Cardiol Young. 2004; 14: 506-11.
12. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. Eur J Cardiothorac Surg. 2002; 21: 773-9.
13. Soares AM, Atik E, Cortez TM, Albuquerque AM, Castro CP, Barbero Marcial M, et al. Aortopulmonary window: clinical and surgical assessment of 18 cases. Arq Bras Cardiol. 1999; 73: 67-74.



Outono
Luiza Guglielmi

Editor da Seção de fotografias Artísticas: Carlos Vicente Serrano Jr.
Correspondência - InCor • Av. Dr. Enéas de Carvalho Aguiar, 44 - 05403-000 - São Paulo, SP
E-mail: carlos.serrano@incor.usp.br
