

DUCTUS ARTERIOSO PERSISTENTE Y VENTANA AORTO PULMONAR

Dr. C. Medrano y Dr. C. Zavanella
S. de Cardiología Pediátrica y Cirugía Cardíaca
Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

Nomenclatura

Los términos ductus arterioso permeable (en inglés 'patent') y ductus arterioso persistente (en inglés 'persistent') se han utilizado indistintamente en la literatura científica para decir que el conducto arterioso está abierto y tiene flujo a su través (1): Elegimos el término *persistencia del ductus arterioso (PDA)*, ya que hace referencia a su presencia más allá del periodo neonatal en niños nacidos a término. El término ductus arterioso permeable quedaría restringido al periodo perinatal y especialmente a prematuros, tema tratado en otro apartado.

Anatomía

El ductus arterioso (DA) deriva de la porción dorsal del sexto arco aórtico y conecta el tronco de la arteria pulmonar con la aorta descendente, distal al origen de la arteria subclavia izquierda. En el recién nacido a término tiene el mismo tamaño que la aorta descendente. Su estructura microscópica difiere de los vasos que conecta, aunque el grosor de la pared es similar: la capa media de la aorta está compuesta por fibras elásticas ordenadas en capas circunferenciales mientras que el ductus arterioso tiene tejido mucoide en la media, fibras elásticas entre la media y la íntima y músculo liso ordenado en capas espira-

les en ambas direcciones. La íntima es una capa más gruesa y contiene mayor sustancia mucoide (2)

Fisiopatología (3)

En el feto el ductus arterioso es el vaso por el que pasa el mayor porcentaje del gasto del ventrículo derecho (entre el 55-60% del gasto ventricular combinado fetal) (4). Las prostaglandinas E1(exógena), E2 e I2 producen y mantienen su relajación activa, así como otros productos interactuarían por vías de la citocromo p450 monooxigenasa o del óxido nítrico (5).

En el periodo postnatal el cierre del ductus se produce en dos fases: en las primeras 12 horas de vida la contracción y migración del músculo liso acorta en sentido longitudinal y circunferencial el DA, se ocluye la luz por protrusión de la íntima y necrosis de la misma, que produce el cierre funcional. A las 2-3 semanas de vida concluye el proceso de fibrosis de las capas media e íntima con el cierre permanente de la luz y conversión del ductus en el ligamento arterioso. En el 90% de los niños nacidos a término el ductus arterioso está cerrado a las 8 semanas de vida. Los mecanismos exactos de estos procesos se conocen sólo parcialmente; entre los factores implicados destacan el aumento de pO₂ o la disminución de PGE₂. La presencia de una alteración genética que determinaría una deficiencia de músculo liso frente a un aumento del tejido elástico (con una composición de la pared simi-

lar a la aorta adyacente) predispondría a la persistencia del ductus arterioso.

La persistencia del ductus arterioso (PDA) más allá del periodo neonatal inmediato, tras la disminución de la resistencia vascular pulmonar, produce un cortocircuito de izquierda – derecha. En los casos de ductus muy grandes el aumento del flujo pulmonar aumenta el flujo de retorno a la aurícula izquierda, el volumen de llenado del ventrículo izquierdo (precarga) y un aumento del volumen latido, lo que lleva a la dilatación y aumento de presión tele diastólica del ventrículo izquierdo con dilatación y aumento de la presión de la aurícula izquierda. El resultado es el edema pulmonar y el fallo cardiaco izquierdo. También se pueden disparar los mecanismos compensatorios mediados por el sistema simpático adrenal y renina-angiotensina-aldosterona, con hiperdinamia, hipertrofia miocárdica y retención de líquidos con sobrecarga de volumen. Se puede llegar a comprometer el flujo coronario por robo aórtico en diástole combinado con el aumento de presiones tele diastólicas comentadas antes. Esta situación suele ser mal tolerada en prematuros y en niños nacidos a término con un PDA grande, en otros puede pasar inadvertido. Puede suceder que el hiperflujo pulmonar impida la regresión rápida de la capa muscular lisa de las arterias pulmonares, desarrollando hipertensión pulmonar fija por enfermedad vascular pulmonar, con alteración de la íntima, trombosis y proliferación fibrosa. En estos casos el ductus persiste con un cortocircuito invertido (derecha –izquierda).

INCIDENCIA

La incidencia, en series históricas, del PDA aislado en niños nacidos a término es de 1 en cada 2000- 2500 recién nacidos vivos (6), lo que representa el 5-10 % de todas las cardiopatías congéni-

tas. Es más frecuente en niñas (2:1) respecto a niños.

Entre las asociaciones (7) destacar la exposición a rubéola durante el primer trimestre del embarazo que produce hasta un 60% de los casos de PDA asociado a otras lesiones de arterias pulmonares, renales. También hay una mayor incidencia asociada a teratógenos (alcohol, anfetaminas, anticonvulsivantes, fenitoína). Existen casos asociados a cromosopatías (+14q, XXY) y se piensa que existe una base hereditaria multifactorial.

FORMA DE PRESENTACIÓN, CLÍNICA Y MÉTODOS DIAGNÓSTICOS

Manifestaciones Clínicas

La clínica se relaciona con el tamaño del ductus, la cuantía del cortocircuito, la relación entre las resistencias vasculares pulmonares y sistémicas y la sobrecarga de volumen del miocardio. La describiremos sobre la base de los hallazgos clínicos y de pruebas complementarias básicas (ECG, radiografía de tórax) que el pediatra puede obtener fácilmente. Existen diferentes cuadros , que detallaremos:

Ductus arterioso pequeño

En estos caso las resistencias vasculares pulmonares bajan normalmente tras el periodo neonatal. El flujo restrictivo produce un cortocircuito izquierda derecha pequeño, con un leve aumento del flujo pulmonar respecto al sistémico y sin datos de insuficiencia cardiaca izquierda.

Muy pocos paciente tienen síntomas, siendo el signo característico el soplo a la auscultación. El desarrollo es normal, excepto en el caso de rubéola congénita. Los pulsos periféricos suelen estar llenos y la presión del pulso arterial suele ser algo mayor que la habitual. No suele

encontrase un impulso precordial aumentado a la palpación torácica. A la auscultación el primer y segundo ruido son normales y suele haber un soplo que no se ausculta en el periodo neonatal y que aparece cuando bajan las resistencias pulmonares; es un soplo sistólico en niños pequeños y continuo en niños mayores. Se ausculta mejor en el 2° espacio intercostal izquierdo infraclavicular y aumenta con la inspiración.

El ECG y la radiografía de tórax son normales, salvo una leve prominencia del tronco de la arteria y ramas pulmonares. La ecocardiografía es la prueba que confirma esta sospecha diagnóstica, como en el resto de los casos.

Ductus arterioso moderado

La presencia de un cortocircuito izquierda derecha moderado puede producir sintomatología como dificultad en las tomas, irritabilidad, taquipnea y retraso ponderal. La sintomatología aumenta a partir del 2°-3er mes de vida. En la mayoría de los casos se produce una hipertrofia miocárdica compensatoria y la situación general mejora. Pese a ello los niños crecen en percentiles bajos y se fatigan fácilmente. El pulso está aumentado, son pulsos periféricos llenos y con rebote, la presión arterial diferencial sistémica es amplia con presión diastólica baja. El precordio es hiperdinámico, con aumento del impulso apical. Se suele palpar un frémito en el borde esternal superior izquierdo. A la auscultación el primer y segundo ruidos están enmascarados por un soplo fuerte, a veces se oye un 3er tono en el ápex. La progresión del soplo sistólico a continuo es más rápida que en el grupo anterior. El soplo es más intenso y se irradia más extensamente, también en la espalda, y por sus características de rudeza y remolino que varía de latido a latido se habla de “soplo en maquinaria”. Si aparece insuficiencia cardiaca el soplo vuelve a ser sólo sistólico y apa-

rece otro soplo sistólico en el foco aórtico por hiperaflujo.

El ECG suele ser normal en los lactantes, pero pueden aparecer signos de hipertrofia en los niños mayores: profundas ondas Q y R prominentes en II, III y aVF y precordiales izquierdas (V5, V6) como dato de hipertrofia del ventrículo izquierdo. Una onda P ancha indica una dilatación de la aurícula izquierda. La radiografía de tórax muestra cardiomegalia con prominencia del ventrículo y aurícula izquierda, tronco y ramas pulmonares, así como aumento de la vasculatura pulmonar periférica.

Ductus arterioso grande

Los lactantes con un PDA grande tienen síntomas como irritabilidad, dificultad en las tomas, retraso ponderal, cansancio fácil y sudoración con las tomas. Tienen taquipnea y tiraje y cuadros de infección respiratoria frecuentes. Todo ello es reflejo de la insuficiencia cardiaca izquierda y del edema pulmonar.

En la exploración destacan la taquicardia, taquipnea, ruidos crepitantes, pulsos saltones, tensión arterial diferencial amplia con disminución marcada de la presión diastólica, y en casos severos disminución de la presión sistólica. El precordio es hiperdinámico, a la palpación se siente el impulso del ventrículo izquierdo así como un frémito marcado. El primer y segundo ruidos están acentuados y aparece un tercer tono en el ápex. Generalmente se escucha un soplo sistólico rudo en el foco pulmonar y en el 3er-4° espacio intercostal. El soplo se extiende a toda la sístole y ocupa el primer tercio de la diástole. Es raro el soplo continuo. Se pueden encontrar otros soplos sistólicos inespecíficos en foco aórtico o retumbo diastólico mitral en el ápex.

El ECG muestra el crecimiento del ventrículo izquierdo con ondas Q profundas y R prominentes. Las ondas T pueden ser difásicas o invertidas. El crecimiento

auricular izquierdo se objetiva con ondas P anchas. La radiografía de tórax exhibe cardiomegalia a expensas de la aurícula y ventrículo izquierdo, junto al crecimiento del tronco y ramas pulmonares y aumento de la vasculatura pulmonar periférica. Se puede encontrar un aumento del patrón venoso pulmonar e infiltrado intersticial. El crecimiento de la aurícula izquierda puede colapsar algún bronquio lobar produciendo atelectasias o enfisema pulmonar.

Ductus arterioso que desarrolla hipertensión pulmonar

Los lactantes con insuficiencia cardíaca izquierda debido a un gran cortocircuito izquierda-derecha no sobrevivirían sin tratamiento. En ocasiones, a partir del sexto mes de vida, se desarrolla una enfermedad vascular pulmonar con hipertensión pulmonar fija. También la pueden desarrollar algunos pacientes con ductus pequeños, especialmente cuando existen factores predisponentes como el síndrome de Down. En estos casos la disminución del cortocircuito izquierda derecha o la inversión del mismo mejora los signos de insuficiencia cardíaca izquierda. El soplo sistólico se acorta y desaparece el componente diastólico así como otros soplos sistólicos y el retumbo mitral. El segundo ruido permanece acentuado. El tercer tono desaparece, al igual que la hiperdinamia precordial. Los pulsos son poco saltones. La radiografía de tórax muestra una disminución de la vasculatura pulmonar y de la cardiomegalia previa. Los cambios pueden ser irreversibles a la edad de 15 a 18 meses y aún antes en pacientes con riesgo asociado. Cuando la enfermedad vascular pulmonar ha progresado el soplo sistólico puede llegar a desaparecer, con predominio del segundo tono que se hace marcado y fijo. Hay un clic sistólico asociado con la aparición de un soplo diastólico en el foco pulmonar y un soplo sistólico en el

borde esternal izquierdo secundario a insuficiencia tricuspídea. El impulso precordial se desplaza a la derecha. El ECG exhibe datos de hipertrofia del ventrículo derecho con ondas R marcadas en las precordiales derechas, así como ondas P picudas como dato de crecimiento de la aurícula derecha. La radiografía de tórax presenta cardiomegalia a expensas de las cavidades derechas, dilatación del tronco y de las arterias pulmonares proximales con disminución de la vasculatura pulmonar periférica marcada. Puede aparecer cianosis y disnea con el ejercicio que finalmente son continuas y en reposo, por cortocircuito derecha izquierda fijo.

Ductus ‘silente’

En los últimos años, y debido al desarrollo de la ecocardiografía, ha sido frecuente el hallazgo de un PDA pequeño en una exploración ecocardiográfica en pacientes sin datos clínicos ni soplo típico de PDA. Algunos denominan también como silente a aquellos ductus que tras su cierre quedan con un mínimo cortocircuito no significativo con desaparición del soplo. No hay datos amplios sobre la evolución clínica a largo plazo o sobre el riesgo de endocarditis. El pediatra debe seguirlos y alertar al cardiólogo si encuentra algún dato clínico de nueva aparición.

Métodos Diagnósticos

Ante la sospecha clínica de la existencia de un ductus arterioso (desde soplo típico a mala ganancia ponderal) el pediatra debe orientar al paciente al cardiólogo pediátrico, el que mediante la ecocardiografía confirmará el diagnóstico y propondrá el manejo terapéutico posterior.

Ecg y Rx de Torax

(comentadas en texto de clínica)

Ecocardiografía (8)

Es la técnica más útil en el diagnóstico y seguimiento. La ecocardiografía 2D permite objetivar tanto el PDA como su repercusión sobre las cavidades cardiacas. El doppler pulsado y continuo y el doppler color permiten evidenciar el cortocircuito así como realizar una aproximación cuantitativa de la presión pulmonar.

Los planos más usados para el diagnóstico son el paraesternal eje corto (donde se objetiva el PDA, tronco y ramas pulmonares) el supraesternal (donde se objetiva el PDA y arco aórtico) así como un plano intermedio entre los anteriores, paraesternal alto izquierdo, donde se despliega con facilidad el ductus arterioso entre el tronco de la arteria pulmonar y la aorta descendente. Los planos subcostales también son útiles en niños pequeños. Los ductus tortuosos pueden no verse completamente en un solo plano. La ecocardiografía transesofágica puede ser útil en niños mayores o en adultos con mala ventana transtorácica.

Se miden sus diámetros en el lado pulmonar y aórtico y su longitud, para clasificarlo según el tamaño (grandes > 6mm, pequeños < 3mm) y tipo morfológico. Mediante doppler color objetivaremos si el cortocircuito es izquierda derecha en todo el ciclo cardiaco (flujo continuo con pico sistólico y diástole que no llega a la línea de base como hallazgo habitual con presión pulmonar normal), si es bidireccional, o de derecha -izquierda (por hipertensión pulmonar). Mediremos el gradiente pico máximo sistólico de presión y calcularemos la presión sistólica de la arteria pulmonar (mediante la formula: presión arterial sistólica - presión pico sistólico máximo transductal = presión sistólica de la arteria pulmonar). Este cálculo tiene limitaciones y puede estar artefac-

tado si el ángulo de abordaje no consigue alinear correctamente el ductus (casos de ductus tortuosos) o si la formula de cálculo no se puede aplicar correctamente (lesiones tubulares largas). Para realizar una aproximación semicuantitativa (descrita en neonatos (9) y también útil en niños pequeños) del ductus, el cortocircuito y su repercusión medimos el tamaño por color del ductus con relación al tronco pulmonar y observamos si llega hasta el plano de la válvula pulmonar (grandes > 2/3 del tronco, llegan a la válvula, pequeños <1/3 del tronco, no llegan a la válvula). También se puede hacer mediante la medición de las cavidades afectadas. En el plano paraesternal eje largo podemos medir la aurícula izquierda y relacionarla con la raíz aórtica (relación de tamaño normal AI/Ao <1.3, dilatación severa > 2), objetivaremos si existe dilatación del ventrículo izquierdo (habitualmente aumento del diámetro diastólico con diámetro sistólico normal y elevación de la fracción de acortamiento y de eyección). En la aorta objetivaremos la presencia de una onda retrógrada diastólica ('robo diastólico') marcada en aquellos casos de ductus moderado o grandes. En los casos de hipertensión pulmonar podremos evidenciarla por otros hallazgos habituales (septo interventricular aplanado o desplazado de derecha a izquierda) y cuantificarla si existe insuficiencia tricúspide.

Mediante la ecocardiografía se deben descartar lesiones asociadas, y en particular si éstas son ductus dependiente. Se debe realizar el diagnostico diferencial con otras anomalías vasculares como las colaterales aorto-pulmonares (flujo doppler similar en características pero no se objetiva la llegada a la arteria pulmonar), o la dilatación idiopática del tronco pulmonar con presencia de flujo retrogrado sistólico tardío (que en color se codifica como dirigido hacia la válvula pulmonar), pero sin evidencia de origen aórtico ni flujo en diástole.

Cateterismo Diagnóstico y Angiocardiografía

Esta técnica se reserva para aquellos casos en que no es concluyente la ecocardiografía, cuando se sospecha la existencia de hipertensión pulmonar o como fase previa al intervencionismo, durante el mismo procedimiento.

Se realiza mediante acceso venoso a las cavidades derechas y arteria pulmonar, desde donde se sonda el ductus y arterial (aorta y ventrículo izquierdo). Un salto oximétrico mayor de 4-5% entre el ventrículo derecho y la arteria pulmonar indica que el cortocircuito izquierda derecha es significativo. El cálculo del Qp/Qs puede ser complejo porque las saturaciones del tronco pulmonar y ramas pueden ser diferentes, así como por la presencia de un foramen oval permeable, con cortocircuito interauricular izquierda derecha. En los casos de hipertensión pulmonar la saturación de la aorta descendente es mayor que la de la aorta ascendente. Un ductus pequeño puede no reflejarse en las mediciones de saturaciones y presiones. En un ductus moderado las presiones pulmonares sistólica, diastólica y media pueden estar ligeramente elevadas, y la presión arterial sistémica diastólica suele estar baja. Las presiones medias de la aurícula izquierda (medida directamente a través del foramen oval o asumida por la presión capilar pulmonar o presión telediastólica del ventrículo izquierdo) suelen estar ligeramente elevadas. En los ductus grandes estos datos son más llamativos y en los casos de hipertensión pulmonar severa con cortocircuito derecha izquierda encontraremos los datos típicos de presión media de arteria pulmonar en valores suprasistémicos. En estos casos el cálculo del flujo pulmonar es también complejo, por lo que se suelen hacer pruebas funcionales con oclusión con balón y/o vasodilatadores pulmonares (oxígeno, óxido nítrico in-

halado) para evaluar la reactividad pulmonar y la tolerancia al cierre del ductus.

La angiocardiografía proporciona la información más útil del cateterismo frente a la ecocardiografía. La inyección de contraste en el final del arco aórtico - origen de la aorta descendente en proyección lateral u oblicua anterior izquierda demuestra la anatomía ductal y nos sirve para realizar una clasificación en tipos morfológicos (10) con un fin práctico a la hora de planificar el cierre con dispositivo.

Resonancia Magnética

Esta técnica no suele ser necesaria para la toma de decisiones. Su utilidad se centra en descartar otras lesiones asociadas o en el estudio de la hipertensión pulmonar si la hubiera.

Complicaciones

Endarteritis

La endarteritis bacteriana es una complicación extremadamente rara en la actual era antibiótica, pero que puede ser de gravedad en la PDA. Series históricas de 1968, reflejaban un riesgo calculado de 0.45-1% y año. Sólo existe un reseña moderna de endarteritis asociada a ductus silente (11). Existe discusión sobre si el riesgo mínimo de endocarditis justifica el cierre de ductus silentes o mínimos.

Aneurismas

Se ha descrito una marcada dilatación del ductus arterioso o de su ampolla por cierre del cabo pulmonar sin cierre del lado aórtico. Es un hallazgo infrecuente pero que requiere del cierre quirúrgico, tanto en niños pequeños como en mayores, por el riesgo de ruptura, sangrado o infección asociados.

Hipertension Pulmonar

Ya comentada previamente

TRATAMIENTO MEDICO (INCLUIDO ESTABILIZACIÓN)

El tratamiento del PDA sintomático es el cierre tan pronto como se realice el diagnóstico. No se debe diferir la intervención, pero si existen datos de insuficiencia cardíaca se puede iniciar tratamiento médico con digoxina, diuréticos y en los casos más graves con inotrópicos iv. Se debe instaurar un plan de nutrición con restricción de líquidos y formulas suplementadas con mayor aporte calórico. Se debe realizar profilaxis de endocarditis en aquellas situaciones en las que existe riesgo según las guías habituales. Ante el riesgo de complicaciones respiratorias se deben realizar inmunizaciones que incluyen vacunas frente a la gripe y anticuerpos frente al virus respiratorio sincitial (previas a la intervención o tras el periodo inicial post intervención de recuperación de la clínica).

El PDA pequeño asintomático (soplo típico pero hemodinámicamente no significativo) también se cierra en el momento del diagnóstico, salvo en lactantes donde puede ser diferido hasta la edad mayor de 1 año, con estricto control pediátrico y cardiológico.

En niños a termino la terapia con inhibidores de las prostaglandinas son ineficaces.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y/O INTERVENCIONISTA

Indicaciones de Cierre

Las recomendaciones de cierre son controvertidas.

En la actualidad existen diferentes niveles de evidencia clasificados como:

Clase I: Condiciones en las que existe acuerdo en que el cierre del PDA es apropiado:

- a. Pacientes sintomáticos
- b. Pacientes con soplo continuo
- c. Pacientes asintomático con soplo sistólico

Clase II: Condiciones en las que el cierre del PDA puede estar (o no) indicado:

Pacientes con ductus silentes como hallazgo ecocardiográfico

Clase III: Condiciones en la que hay acuerdo en que el cierre del PDA es inapropiado:

Pacientes con enfermedad vascular pulmonar irreversible

Tanto las guías de la American Heart Association como las de la Sociedad Española de Cardiología (12), así como la mayoría de los cardiólogos pediátricos no recomiendan el cierre del ductus silente. Sin embargo se considera prudente el seguimiento y la profilaxis de endocarditis en espera de nueva información sobre este subgrupo.

Intervencionismo Vs Cirugía

La selección de pacientes se realiza basándose en las características del paciente, situación clínica y tamaño del ductus. También en relación con la experiencia de cada institución y a la elección de los padres. En general el intervencionismo es la técnica de elección en la mayor parte de los centros y se tratan pacientes progresivamente menores. En nuestro centro se realiza el intervencionismo como técnica de elección salvo en pacientes menores de 1 año con datos de insuficiencia cardíaca y ductus grandes en los que se realiza el cierre quirúrgico primario. La cirugía se reserva también a aquellos que una vez in-

formados no aceptan los riesgos del cateterismo.

Intervencionista

El cierre con dispositivo se ha desarrollado en los últimos años, desde las descripciones iniciales en la década de los 70 realizadas por Porstmann (13) con el dispositivo tipo ‘tapón’ y en la de los 80 por Rashkind (14) con el dispositivo tipo ‘doble paraguas’. Las modificaciones técnicas y escasas complicaciones han hecho esta técnica de elección frente al cierre quirúrgico en la mayor parte de los centros, en la mayor parte de los pacientes y en la mayor parte de los tipos de PDA. Se han utilizado diferentes tipos los dispositivos. Muchos de ellos no están aprobados por la FDA.

La técnica (15) se suele realizar con anestesia local. El acceso suele hacerse por vía venosa canalizando el ductus desde la arteria pulmonar a la aorta, desplegando el dispositivo en retirada y colocándolo en el ductus. En ocasiones se realiza por vía arterial aunque la posibilidad de complicaciones son mayores. Los dispositivos más utilizados tanto en Europa como en Estados Unidos son los tipo “coil”, tanto aquellos de liberación no controlada, como los más extendidos en los últimos años, de liberación controlada (16). Precisan introductores de pequeño tamaño (4-5F). Su eficacia es mayor en ductus pequeños (sobre todo en menores de 3mm y no mayores de 6 mm). Al desplegarlos adoptan una forma helicoidal con un diámetro que debe ser un 20 o 30% mayor que el diámetro mínimo del ductus. Están recubiertos de fibras de material protrombótico y tras 5 o 10 minutos de su implantación se puede objetivar la oclusión total mediante una nueva angiografía en la aorta. Si existiera un cortocircuito residual relevante se pueden implantar nuevos dispositivos. Otros dispositivos de uso extendido son de tipo ocluser, desde el tipo paraguas

de Rashkind al actual Amplatzer (17). Son más útiles que el coil en ductus de mayor tamaño (> 4mm), y su inconveniente es que precisan introductores de mayor tamaño, por lo que se limitan a niños mayores. Además, su coste es mayor.

Luego del procedimiento se recomienda realizar una radiografía de tórax y un ecocardiograma antes del alta para confirmar la posición normal del dispositivo y la ausencia de cortocircuitos residuales. El alta se realiza de forma precoz.

Las complicaciones son infrecuentes siendo las principales el cierre incompleto con persistencia o nueva aparición (a veces diferida) de cortocircuitos residuales, la embolización del dispositivo (a las ramas pulmonares o a la aorta descendente) que suele ser precoz y raramente tardía, la obstrucción de estructuras vecinas (rama pulmonar izquierda, aorta descendente), o la presencia de hemólisis intravascular además de las posibles lesiones relacionadas con el acceso vascular (hematoma, trombosis). Tras la colocación de los dispositivos se recomienda mantener la profilaxis de endocarditis alrededor de 6 meses (tiempo de endotelización completa del dispositivo) tras la objetivación de la desaparición del cortocircuito.

Quirúrgico (18)

La primera intervención quirúrgica con éxito en cirugía cardíaca fue la ligadura del ductus arterioso de una niña de 7 años realizada por Robert Gross en Boston en 1938 (19). El tratamiento quirúrgico ha sido utilizado desde entonces con escasas complicaciones y altos índices de éxito. Se realiza sin necesidad de circulación extracorpórea.

El abordaje habitual es la toracotomía posterolateral izquierda aunque en los últimos años se han desarrollado técnicas mínimamente invasivas incluyendo

el acceso transaxilar, la minitoracotomía o la toracoscopia videosistida (20). Se precisa anestesia general, con extubación precoz, unida a la anestesia loco-regional postoperatoria. Con estas técnicas se consiguen estancias hospitalarias cortas y una muy baja morbilidad.

La intervención consiste en la ligadura (cierre mediante suturas), la división del ductus (sección y cierre de los cabos vasculares en los extremos pulmonar y aórtico) o el cierre mediante clips. Las complicaciones, infrecuentes, (1-4% según series) son el cierre incompleto, la ruptura del vaso con sangrado, la obstrucción de la rama pulmonar izquierda o la lesión del nervio recurrente o del frénico.

PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO, IDEALMENTE AL AÑO, CINCO Y DIEZ AÑOS

La historia natural en series históricas de la era preantibiótica era de 1/3 de los pacientes con PDA muertos a los 40 años. Esta historia natural se ha alterado radicalmente con el diagnóstico y el tratamiento precoz y la recomendación de profilaxis de endocarditis.

El pronóstico a largo plazo tras el cierre completo es excelente. No hay datos suficientes de la evolución a largo plazo de los ductus silentes o mínimos no cerrados. En un medio como el nuestro los riesgos son mínimos, aunque se recuerda el riesgo de endarteritis, desarrollo de hipertensión pulmonar y otras comentadas previamente.

En el caso de ductus grandes en el lactante, la posibilidad de evolución hacia la hipertensión pulmonar (que puede ser rápida y no reversible en un corto espacio de tiempo) debe hacer que el cierre no se difiera y se realice tras la estabilización inicial, aunque se puedan controlar los síntomas (dato de mala evolución en ese caso).

REVISIONES EN CARDIOLOGÍA

Siguiendo las recomendaciones de los protocolos publicados por la Sociedad Española de Cardiología (11) el seguimiento en la consulta de cardiología pediátrica se debe realizar con un control previo al alta del procedimiento y al menos un control clínico y ecocardiográfico a los 6 meses.

El manejo se basa en la comprobación del cierre completo. Si no hay cortocircuitos residuales en el control de los 6 meses se da de alta a los pacientes operados. En los PDA cerrados con dispositivo se recomienda otro control a los 5 años (hasta que existan más datos de seguimiento a largo plazo) para dar el alta definitiva.

Si existe un cortocircuito residual quirúrgico, habitualmente no se cerrará espontáneamente, por lo que debe manejarse como un PDA no tratado. Si el cortocircuito se observa tras el cierre con dispositivo se debe esperar al menos 2 años para volver a plantear el cierre si el paciente está asintomático, ya que se ha objetivado el cierre tardío en alguno de estos casos.

REVISIONES POR EL PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACIÓN NO PROGRAMADA A CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

Los pediatras deben remitir al cardiólogo pediatra a todos aquellos neonatos o lactantes con soplo para descartar mediante la ecocardiografía un PDA. La presencia de clínica típica precoz debe ser un signo de alarma. En los niños pequeños con sospecha o confirmación de PDA la disminución del soplo o la desaparición de la clínica puede indicar no tanto el cierre espontáneo como el desarrollo de hipertensión pulmonar, por lo que no debe ser un signo tranquilizador y debe ser evaluado precozmente por el cardiólogo pediatra.

En el seguimiento post-intervención el pediatra deberá constatar la desaparición del soplo y de los síntomas asociados. La desaparición de la insuficiencia cardíaca y los síntomas respiratorios y la normalización de la silueta cardíaca suelen tardar algunas semanas o meses. De no ser así, o si reapareciera un soplo característico el paciente debe ser reevaluado por el cardiólogo pediatra (recanalización ductal). Deben vigilarse las zonas de la cicatriz quirúrgica (infección superficial) o de punción (hematoma, pérdida de pulsos). Si aparece hematuria debe descartarse una hemólisis.

La profilaxis de endocarditis se recomienda en todos los casos de PDA o cortocircuito residual post intervención. Tras la objetivación del cierre completo, por intervencionismo o cirugía, se recomienda mantener durante 6 meses.

En los pacientes portadores de dispositivos deben aplicarse las recomendaciones específicas de cada dispositivo con relación a su comportamiento ferromagnético. En general éstos no suelen desplazarse por campos magnéticos habituales (aunque se recomienda no realizar resonancias en las primeras 5 o 6 semanas posteriores al implante) y no deben tomarse precauciones especiales. Su presencia artefacta las imágenes de resonancia de la zona. Los *coils* y la mayor parte de los dispositivos se suelen ver claramente en las radiografías de tórax convencionales.

VENTANA AORTOPULMONAR

DESCRIPCIÓN DE LA CARDIOPATÍA

La ventana aortopulmonar (VAP) o defecto septal aortopulmonar es una malformación infrecuente que se produce por una alteración en la septación del tronco arterioso con resultado final en la presencia de 2 válvulas semilunares y

comunicación entre las porciones proximales de las grandes arterias. Frecuentemente existen anomalías asociadas, tal como el origen anómalo de la arteria pulmonar derecha de la aorta ascendente (síndrome de Berry) (21), interrupción del arco aórtico tipo A, tetralogía de Fallot, anomalías coronarias y arco aórtico derecho, entre otras.

El defecto suele ser de forma circular, y estar ubicado cerca de las válvulas semilunares y proximal a la bifurcación pulmonar (Tipo I de la clasificación de Mori) (22). En el tipo II el defecto es más distal, llegando hasta la bifurcación de la arteria pulmonar, con una forma ovoidal o helicoidal. El tipo III es el más amplio, prácticamente sin septación.

La presencia del defecto produce un cortocircuito de izquierda-derecha significativo que puede conducir al desarrollo de hipertensión pulmonar irreversible. Tras el periodo neonatal, con el descenso de las resistencias vasculares pulmonares, se produce un aumento del flujo vascular pulmonar con dilatación de las arterias pulmonares y de las cavidades izquierdas. La aorta suele ser de un tamaño menor que la arteria pulmonar. Existe una sobrecarga de volumen de las cavidades izquierda, y desarrollo de insuficiencia cardíaca, inicialmente izquierda. Posteriormente puede aparecer hipertensión pulmonar con datos de insuficiencia cardíaca derecha y finalmente cianosis por inversión del cortocircuito.

INCIDENCIA

La VAP es una malformación muy rara, cuya incidencia es del 0.2-0.6% de todas las cardiopatías congénitas (23).

No se ha establecido una relación clara con otras anomalías conotruncales: no se produce por alteración del tejido de la cresta neural ni se suelen asociar a delección 22q11.

FORMA DE PRESENTACIÓN, CLÍNICA Y MÉTODOS DIAGNÓSTICOS (24)

Las manifestaciones clínicas de la VAP aislada son similares a la de otros defectos septales con cortocircuito izquierda derecha amplios, con inicio de los síntomas de insuficiencia cardíaca hacia el mes de vida, con disnea con las tomas, sudoración, retraso del crecimiento y dificultad respiratoria.

En la exploración física destaca la taquicardia, la taquipnea y la retracción costal. Suele haber un impulso ventricular aumentado en el borde esternal izquierdo. A la auscultación destaca un segundo ruido acentuado, corto y un clic sistólico en el foco pulmonar junto con un soplo continuo 'en maquinaria' en el borde esternal izquierdo superior, similar al soplo del ductus persistente. También se puede encontrar un retumbo diastólico en el foco mitral como signo de sobrecarga de volumen del ventrículo izquierdo.

Algunos pacientes con defectos muy pequeños pueden estar asintomáticos, presentando un soplo sistólico en el borde esternal izquierdo similar al de una comunicación interventricular restrictiva, pero en una localización más alta.

De los métodos diagnósticos que puede usar el pediatra general hay que destacar que los hallazgos en el ECG suelen ser inespecíficos, desde crecimiento de cavidades izquierdas en las fases iniciales a la hipertrofia ventricular derecha en estadios tardíos. La radiografía de tórax exhibe cardiomegalia, aumento del tronco pulmonar y de la vasculatura periférica.

La ecocardiografía es la mejor técnica diagnóstica. En 2D se obtiene la imagen del defecto en los planos paraesternal eje corto, eje largo y en el subcostal coronal. Para establecer que no se trata de una falsa imagen, la exploración con doppler color objetiva el cortocircuito.

Se deben estudiar detalladamente las áreas adyacentes para realizar la medición, clasificación en tipos y descartar anomalías asociadas. Se puede evaluar la repercusión hemodinámica del defecto comprobando si están dilatadas las cavidades izquierdas o si existe robo diastólico en la aorta descendente. Asimismo, se puede estimar el grado de hipertensión pulmonar mediante el gradiente en el defecto o ante la presencia de insuficiencia tricuspídea.

El cateterismo cardíaco se reserva para aquellos casos en los que existan dudas diagnósticas o se sospeche la presencia de hipertensión pulmonar, para establecer si ésta es reversible. La resonancia magnética no aporta nuevos datos en la toma de decisiones clínicas.

TRATAMIENTO MEDICO (INCLUIDO ESTABILIZACIÓN)

Tras su diagnóstico está indicado el cierre de la VAP en todos los casos. No se debe dilatar más allá de los 3- 6 meses de vida por el riesgo de desarrollo de hipertensión pulmonar. El tratamiento médico se centrará en los pacientes con datos de insuficiencia cardíaca severa o en aquellos con lesiones asociadas que precisen estabilización previa con inotrópicos, diuréticos o PGE1 (en los que se asocien cardiopatías ductus dependiente).

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO Y/O INTERVENCIONISTA

El tratamiento de elección es el quirúrgico. Se realiza bajo circulación extracorpórea y en algunos casos con hipotermia profunda y parada circulatoria. La vía de acceso recomendada es la esternotomía media, abordando el defecto a través de una aortotomía (25). El defecto se cierra con sutura directa o con parche (recomendado). Se debe tener una precaución especial con el ostium de la arteria coronaria izquierda,

que suele estar en íntimo contacto con el defecto, y localizar adecuadamente la situación de la rama pulmonar derecha por si debe ser recolocada o ampliada con el parche.

Existen algunos casos de VAP pequeñas, cerrados con dispositivos tipo paraguas (26) y Amplatzer (27)

PRONÓSTICO Y SUPERVIVENCIA A LARGO PLAZO, IDEALMENTE AL AÑO, CINCO Y DIEZ AÑOS

Existen pocas series amplias de seguimiento. En los casos en que los pacientes superan el postoperatorio inmediato sin otras lesiones asociadas la supervivencia a largo plazo es excelente (25,28,29,30).

REVISIONES EN CARDIOLOGÍA

No existen recomendaciones específicas de la Sociedad Española de Cardiología en esta patología específica. Siguiendo los criterios de seguridad y a fin de evitar revisiones innecesarias podemos decir que tras el alta hospitalaria, con confirmación mediante ecocardiografía del cierre completo del defecto y la ausencia de lesiones residuales se realizará un control al mes para objetivar la recuperación clínica. En la siguiente revisión, a los 6 meses, se debe confirmar la normalización de los tamaños de las cavidades, ausencia de lesiones en las válvulas aórtica y pulmonar, y que el flujo en la aorta ascendente, tronco y las ramas pulmonares confirme que han crecido adecuadamente. Si no se objetivan lesiones residuales y no se han colocado parches en la aorta ni en las ramas pulmonares se revisará al año y a los 5 años para alta definitiva. En caso de presencia de parches o plastia de las ramas pulmonares se debe seguir cada 5 años hasta la finalización del crecimiento del paciente, con ecocardiografía y

resonancia magnética si se sospecha una alteración del crecimiento de los vasos.

REVISIONES POR EL PEDIATRA Y CAUSAS DE DERIVACIÓN NO PROGRAMADA A CARDIOLOGÍA PEDIÁTRICA

El pediatra deberá seguir el manejo de cualquier paciente postoperado confirmando que sigue el tratamiento médico mientras desaparecen los signos de insuficiencia cardiaca previa, y que realizan profilaxis de endocarditis hasta los 6 meses posteriores a la cirugía.

Debe remitir al paciente al centro de referencia si observara signos de mala evolución clínica en el caso de lesiones residuales, o la presencia de alteraciones de la cicatriz quirúrgica que hagan necesaria la revisión por el cirujano.

BIBLIOGRAFIA

1. Benson LN, Cowan KN. The arterial Duct: its persistence and its patency. En Anderson et al. Ed.: Paediatric Cardiology, 2nd edition. Churchill Livingstone, London 2002; Cap 52: 1405-1459.
2. Grittenberger-de-Groot AC, Strengers JL, Mentink M. Histologic studies in normal and persistent ductus arteriosus in the dog. J Am Coll Cardio 1985; 6: 394-404.
3. Moore Ph, Brook MM, Heymann MA. Patent ductus arteriosus. En Allen HD et al. Ed.: Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents, 6th edition. Lippincott Williams and Wilkins Philadelphia 2001; Cap 30: 652-669.

4. Heymann MA, Rudolph AM. Control of the ductus arteriosus. *Physiol Rev* 1975; 55: 62-78.
5. Coceani F. Control of the ductus arteriosus – a new function for cytochrome P450, endothelin and nitric oxide. *Biochem and Pharmacol* 1994; 48: 1315-1318
6. Anderson RC Causative factors underlying congenital heart malformations. I, patent ductus arteriosus. *Pediatr* 1954; 14: 143-151.
7. Nora JJ, Nora AH The evolution of specific genetic and environmental counselling in congenital heart disease. *Circulation* 1978, 57: 205-213.
8. Snider AR, Server GA, Ritter SB Ed. Abnormal Vascular Connections and structures. En *Echocardiography in pediatric heart disease 2nd edition*. Mosby-Year Book, St.Louis 1997; Cap 11: 452-496.
9. Maroto C, Maroto E y Mortera C. Aplicaciones de la ecocardiografía doppler en las anomalías hemodinámicas del recién nacido. En Garcia-Fernandez Ed. *Principios y practica del doppler cardiaco*. Interamericana Mc Graw-Hill Madrid.1995; Cap 22: 391-406.
10. Krichenko A, Benson LN, Burrows P, Möes CAF, McLaughlin P, Freedom RM. Angiographic classification of the isolated, persistently patent ductus arteriosus and implications for percutaneous catheter occlusion. *Am J Cardiol*. 1989;63:877–880
11. Balzer DT, Spray TL, Mc Mufflin D, Nottingham W, Canter CE. Endarteritis associated with a clinically silent patent ductus arteriosus. *Am Heart J* 1993; 125: 1192-3.
12. Maroto C, Enríquez de Salamanca F, Herráiz I, Zabala JI. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas más frecuentes. *Rev Esp Cardiol* 2001; 54: 67-82
13. Porstmann W, Wierny L, WarnkeH, Gerstberger G, Romaniuk PA. Catéter closure of patent ductus arteriosus. *Radiology Clinics of North America* 1971; 9:203-218.
14. Rashkind WJ, Mullins CE, Hellebbrand WE, Tait MA. Nonsurgical closure of the patent ductus arteriosus: clinical application of the Rashkind PDA Occluder System. *Circul* 1987; 85: 583-592.
15. Rome JJ, Perry SB. Defect closure-Coil embolization. En Lock JE, Keane JF y Perry SB Ed. *Diagnostic and interventional catheterization in congenital heart disease 2nd edition*. Kluwer Academia Publishers. Boston 2000; Cap 8: 199-220.
16. Bermúdez-Cañete R, Santoro G, Bialkowsky J et al. Patent ductus arteriosus occlusion using detachable coils. *Am J Cardiol* 1998; 82: 1547-1559.
17. Masura J, Wlask KP, Thanopoulos B, et al. Catheter closure of moderate- to large- sized patent ductus arteriosus using the new

- Amplatz Duct Occluder: immediate and short-term results. *J Am Coll Cardiol*; 1998; 31: 878-882.
18. Patent ductus arteriosus. En Kouchoukos NT et al Ed. Kirklin/Barratt-Boyes Cardiac Surgery. 3rd edition. Churchill Livingstone. Philadelphia 2003. Cap 23: 928-945.
 19. Gross RE, Hubbard JP. Surgical ligation of a patent ductus arteriosus. A report of first successful case. *JAMA* 1939; 112:729-31.
 20. Villa E, Eynden FV, Le Bret E, Folliguet T, Laborde F. Paediatric video-assisted thoracoscopic clipping of patent ductus arteriosus: experience in more than 700 cases. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2004; 25: 387-93.
 21. Berry TE, Bharati S, Muster AJ, Idriss FS, Satucci B, Lev M et al. Distal aortopulmonary septal defect, aortic origin of the right pulmonary artery, intact ventricular septum, patent ductus arteriosus and hypoplasia of the aortic isthmus: a newly recognized syndrome. *Am J Cardiol* 1982; 49: 108.
 22. Mori K, Ando M, Takao A et al. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J* 1978; 40:681-9.
 23. Kutsche LM, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aortopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* 1987; 59: 443-7.
 24. Brook MM, Heymann MA. Aortopulmonary window. En Allen HD et al. Ed.: Moss and Adams' Heart disease in infants, children and adolescents, 6th edition. Lippincott Williams and Wilkins Philadelphia 2001; Cap 31: 670-674.
 25. 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.
 26. Tulloh RM, Rugby ML. Transcatheter umbrella closure of aortopulmonary window. *Heart* 1997; 77: 479-80.
 27. Naik GD, Chandra VS, Shenoy A, Isaac BC, Shetty GC, et al. Transcatheter closure of aortopulmonary window using Amplatz device. *Catheter Cardiovasc Inter*. 2003; 59: 402-5.
 28. McElhinney DB, Reddy VM, Tworezky W, Silverman NH, Hanley FL. Early and late results after repair aortopulmonary septal defect and associated anomalies in infants < 6 months of age. *Am J Cardiol* 1998; 81: 195
 29. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2002; 21: 773-9.
 30. Moruno A, Santos J, Gueso J, Gavilan JL, Alvarez A, Gil-Founier M, Descalzo J. Aortopulmonary window: clinical assessment and surgical results. *Rev Esp Cardiol*. 2002; 55: 266-70.