

# Janela Aortopulmonar - Uma Causa Rara de Insuficiência Cardíaca Congestiva em Lactente

Mónica Marçal<sup>1</sup>, Susana Duarte<sup>2</sup>, Patrícia Mendes<sup>2</sup>, Ana Teixeira<sup>3</sup>, Rui Rodrigues<sup>4</sup>, Miguel Abecasis<sup>4</sup>, Rui Anjos<sup>3</sup>, Maymone Martins<sup>3</sup>

## RESUMO

A janela aortopulmonar é uma cardiopatia congénita rara, em que se verifica uma comunicação entre a aorta ascendente e a artéria pulmonar, com aparelhos valvulares distintos. Em 50% dos casos coexistem outros defeitos cardíacos.

As manifestações clínicas são inespecíficas e geralmente precoces, traduzidas por sinais e sintomas de insuficiência cardíaca, comuns a outras situações de *shunt* esquerdo-direito.

Apresenta-se o caso clínico de um recém-nascido, sem antecedentes familiares e pessoais relevantes, com quadro de insuficiência cardíaca congestiva que se manifestou na segunda semana de vida. Inicialmente, foi efectuado por telemedicina o diagnóstico de comunicação interventricular não restritiva e persistência de canal arterial pelo que iniciou terapêutica diurética endovenosa. Por persistência do quadro, apesar da terapêutica médica instituída, foi transferido para um centro de Cardiologia Pediátrica onde foi efectuado o diagnóstico definitivo: janela aortopulmonar com malposição dos grandes vasos, associada a comunicação interventricular, comunicação interauricular e persistência de canal arterial. Foi submetido a correcção cirúrgica total ao vigésimo terceiro dia de vida, com evolução favorável.

Este caso é relevante pela sua raridade (encontrámos apenas um caso des-

crito de janela aortopulmonar associado a malposição dos grandes vasos) e por alertar para a importância de considerar hipóteses de diagnóstico mais raras perante um quadro de insuficiência cardíaca congestiva refractário á terapêutica médica, ainda que coexistam outros defeitos cardíacos.

**Palavras-chave:** janela aortopulmonar, cardiopatia congénita, insuficiência cardíaca, recém-nascido

Nascer e Crescer 2009; 18(4): 283-287

## INTRODUÇÃO

A janela aortopulmonar (JAP) é uma cardiopatia congénita rara, com uma incidência estimada em 0,1 a 0,3% das cardiopatias congénitas<sup>(1,2)</sup>. Resulta de um defeito do septo aortopulmonar condicionando uma comunicação entre a aorta ascendente e o tronco e/ou artéria pulmonar direita, na presença de aparelhos valvulares aórtico e pulmonar distintos<sup>(1,3)</sup>. Pode existir como defeito isolado mas, em 50% dos casos associa-se a outros defeitos cardíacos estruturais<sup>(1,3-8)</sup>. A JAP pode ser classificada consoante o nível de comunicação entre os dois vasos, proximal (junto à sua origem), distal ou total<sup>(3,8,9,10)</sup>.

No recém-nascido ou lactente esta entidade manifesta-se por um quadro de insuficiência cardíaca, regra geral associado a um sopro cardíaco<sup>(1,9)</sup>. Podem ainda ser encontradas outras alterações correspondentes a eventuais defeitos associados<sup>(2)</sup>.

A atitude clínica com um elevado grau de suspeição é muitas vezes necessária para o seu diagnóstico atempado como é ilustrado pelo caso que apresentamos a seguir.

## CASO CLÍNICO

Recém-nascido do sexo masculino, terceiro filho de pais jovens, saudáveis e não consanguíneos. Dois irmãos de cinco e de três anos, saudáveis e sem outros antecedentes familiares relevantes. Gestação de 41 semanas, vigiada, sem intercorrências significativas. Parto em ambiente hospitalar, eutócico, com peso ao nascer de 3370g (percentil 50) e Índice de Apgar de 10 ao 1º minuto e 10 ao 5º minuto.

Foi detectado sopro sistólico de grau II/VI no período neonatal, sem outra sintomatologia, pelo que teve alta para o domicílio ao 2º dia de vida, orientado para avaliação em ambulatório às duas semanas de vida. Nesta avaliação verificou-se, para além do sopro, sinais de insuficiência cardíaca: taquicardia, taquipneia, hepatomegália e perda ponderal. Na radiografia de tórax o índice cardiotorácico estava aumentado (70%). Foi realizado ecocardiograma, que revelou comunicação interventricular (CIV) perimembranosa não restritiva e persistência de canal arterial (CA), sendo iniciada terapêutica anticongestiva com furosemida endovenosa (1mg/kg/dose), com melhoria parcial.

Apesar da terapêutica manteve taquicardia, taquipneia e necessidade de oxigénio suplementar. No segundo dia de internamento (17 dias de vida) foi repetido o ecocardiograma através de telemedicina com um Centro de Cardiologia Pediátrica, tendo-se confirmado a CIV e o CA, com dilatação das cavidades esquerdas e regurgitação mitral moderada.

O recém-nascido foi transferido para este centro para optimização da terapêutica médica e eventual correcção cirúrgica.

<sup>1</sup> Serviço de Pediatria, Hospital São Francisco Xavier, CH Lisboa Ocidental

<sup>2</sup> Serviço de Pediatria, Hospital de Faro

<sup>3</sup> Serviço de Cardiologia Pediátrica, Hospital Santa Cruz, CH Lisboa Ocidental

<sup>4</sup> Serviço de Cirurgia Cardiotorácica, Hospital Santa Cruz, CH Lisboa Ocidental

Na data de transferência tinha 17 dias de vida, com peso 3105g, com taquipneia, tiragem, adejo nasal e cansaço ao mamar. Estava taquicárdico, normotenso, acianótico e tinha sopro holossistólico áspero de grau III/VI, audível em todo o precórdio e bordo hepático palpável a cerca de 2cm abaixo do rebordo costal direito.

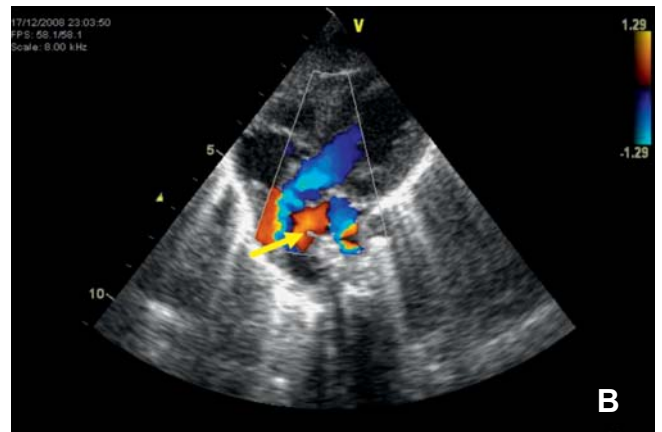
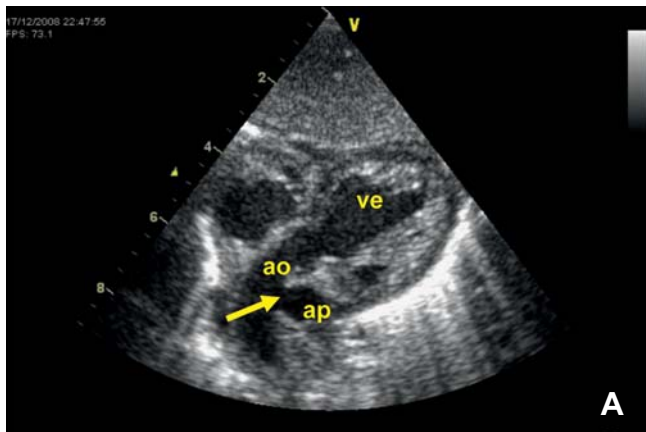
O ecocardiograma confirmou a presença de uma CIV perimembranosa não restritiva com ligeiro cavalgamento aórtico (10%), malposição dos grandes vasos, com trajecto inicial lado a lado, apesar da aorta se encontrar à direita da artéria pulmonar, presença de JAP com cerca de

6 a 7 mm, próxima da origem do ramo direito da artéria pulmonar, com fluxo no sentido aortopulmonar; presença de CA mínimo com fluxo aortopulmonar, comunicação interauricular (CIA) tipo fossa ovalis, com fluxo esquerdo-direito exclusivo, dilatação moderada das cavidades esquerdas, condicionando insuficiência mitral ligeira; arco aórtico esquerdo, morfológicamente normal mas com fluxo sistólico anterógrado e diastólico retrógrado na aorta descendente (Figura 1-3).

Perante este diagnóstico e tendo em conta a persistência do quadro de insuficiência cardíaca foi otimizada a te-

rapêutica diurética (furosemida: 1mg/kg/dose endovenoso de 6/6h), iniciou captopril (em doses crescentes, de acordo com tolerância até 1 mg/kg/dose de 8/8h) e foi planeada cirurgia correctiva.

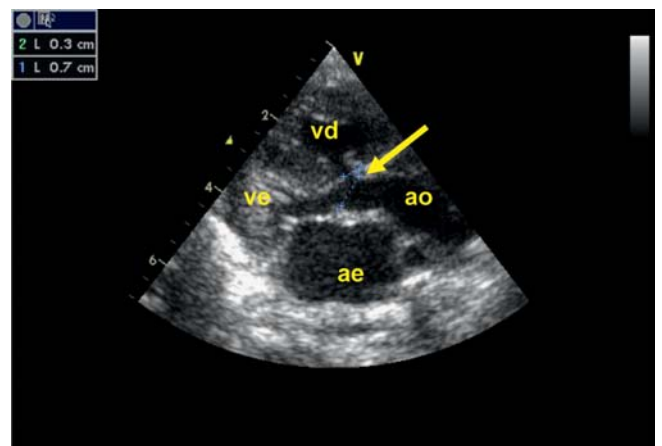
Ao vigésimo terceiro dia de vida foi submetido a correcção cirúrgica total, com encerramento da JAP, da CIV, da CIA e laqueação do CA (Figura 4-6). A intervenção decorreu sem incidentes. Como complicação é de referir um quilotórax que resolveu com drenagem torácica e dieta hipolipídica durante 3 semanas. Teve alta clinicamente bem ao 21º dia pós-operatório.



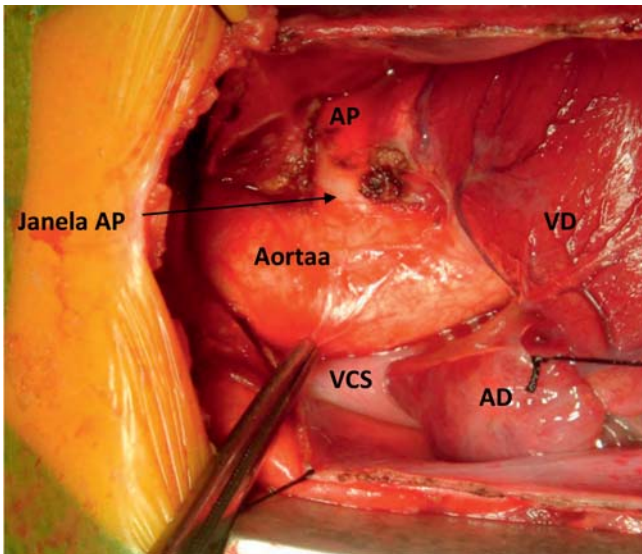
**Figura 1** – Ecocardiograma, plano subcostal: A - Presença de comunicação entre parede da aorta ascendente e o tronco da artéria pulmonar (ve- ventrículo esquerdo, ao- aorta, ap- artéria pulmonar). B – Estudo com Doppler cõr evidenciando um *shunt* da aorta para a artéria pulmonar



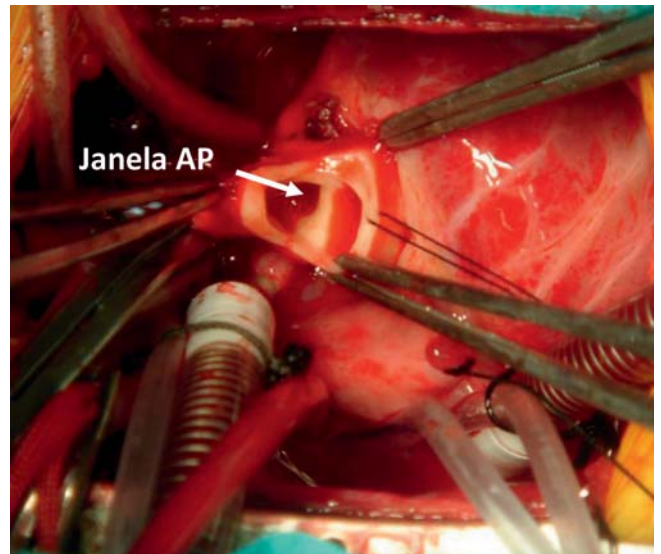
**Figura 2** – Ecocardiograma, plano para esternal eixo curto evidenciando o "sinal do 8 deitado", com ampla comunicação entre a aorta e tronco da artéria pulmonar que estão lado a lado (ao – aorta; ap – artéria pulmonar)



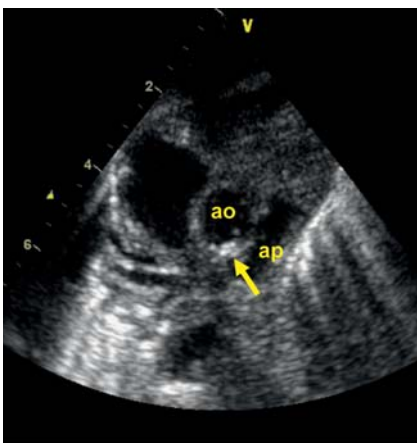
**Figura 3** – Ecocardiograma, plano para esternal eixo longo evidenciando uma CIV com cerca de 3mm, com mau alinhamento do septo interventricular (vd- ventrículo direito, ve- ventrículo esquerdo, ao – aorta, ae- aurícula esquerda)



**Figura 4** – Imagem cirurgia antes da entrada em circulação extra-corporal (AP- artéria pulmonar, VD- ventrículo direito, AD- aurícula direita, VCS- veia cava superior)



**Figura 5** – Imagem cirurgia após aortotomia



**Figura 6** – Ecocardiograma pós operatório: plano para esternal eixo curto evidenciando o patch de encerramento da JAP, já sem evidência de *shunt* entre a aorta e o tronco da artéria pulmonar. (ao-aorta, ap – artéria pulmonar)

## DISCUSSÃO

O caso que descrevemos ilustra as possíveis dificuldades no diagnóstico. O diagnóstico inicial de uma CIV não restritiva, que é por si só uma causa de insuficiência cardíaca no RN, terá atrasado o diagnóstico definitivo. Contudo, a terapêutica médica necessária ao controle da sintomatologia foi iniciada de forma eficaz e atempada, sem prejuízo do prognóstico final. A ausência de melhoria clínica com a terapêutica instituída, alertou para a

possibilidade de coexistirem outras anomalias mais raras e levou à transferência imediata deste recém-nascido para um centro de Cardiologia Pediátrica. A JAP bem como outras cardiopatias congênitas mais raras são muitas vezes difíceis de avaliar numa sessão de telemedicina, na qual, regra geral, as imagens de ecocardiograma são adquiridas por pediatras com alguma experiência na técnica, mas sem o treino próprio do especialista.

Neste caso em particular, era evidente a existência de um *shunt* esquerdo-direito muito significativo, ocorrendo a vários níveis (CIV, CIA e JAP). A magnitude deste *shunt* traduziu-se não só pela clínica que o lactente apresentou, refractária à terapêutica inicialmente instituída, bem como por vários sinais ecocardiográficos, entre os quais a dilatação das cavidades esquerdas e insuficiência mitral ligeira (traduzindo o elevado retorno venoso pulmonar). A presença de fluxo diastólico retrógrado na aorta descendente e arco aórtico transversal, traduzia o “roubo” de fluxo aórtico para a artéria pulmonar, território com mais baixa resistência.

A JAP é uma entidade rara, resultante de um defeito na septação do tronco arterial durante o desenvolvimento embrionário, condicionando uma comunicação entre as grandes artérias. Em

50% dos casos associa-se a outras alterações cardíacas estruturais<sup>(1)</sup>. As mais frequentes são a persistência do canal arterial, comunicação interventricular, interrupção do arco aórtico, transposição de grandes vasos e tetralogia de Fallot, entre outras<sup>(1-8)</sup>. Apenas encontramos descrito na literatura um caso de janela aortopulmonar associado a malposição dos grandes vasos<sup>(17)</sup>, tal como o que aqui relatamos.

A JAP pode ser classificada em três tipos: tipo I ou proximal (comunicação entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar), tipo II ou distal (na bifurcação da artéria pulmonar) e tipo III ou total (com ausência total do septo aortopulmonar, simulando um *truncus arteriosus*)<sup>(3,8,9)</sup>. O tipo I é o mais frequente e o tipo III o mais raro<sup>(2)</sup>. Têm também sido descritas outras formas de JAP não enquadráveis nas classificações habituais<sup>(10)</sup>. O caso aqui relatado corresponde à forma mais frequente da doença, com excepção da malposição dos grandes vasos.

Na vida intra-uterina o feto não é afectado por este defeito<sup>(1)</sup>. Após o nascimento, com a diminuição das resistências vasculares pulmonares, surge um *shunt* esquerdo-direito, resultando em insuficiência cardíaca por excesso de fluxo sanguíneo para os pulmões podendo,

quando não corrigida, evoluir para hipertensão pulmonar irreversível<sup>(1)</sup>.

As manifestações clínicas no recém-nascido ou lactente incluem taquipneia, taquicardia, sinais de dificuldade respiratória, cansaço ao mamar e má progressão ponderal<sup>(1,9)</sup>. A auscultação revela, frequentemente, um segundo som único, aumentado e um sopro cardíaco contínuo junto ao bordo esquerdo do esterno<sup>(1,9)</sup>. Estas manifestações são semelhantes a outras cardiopatias que envolvem *shunts* esquerdo-direito importantes, como CIV ou persistência do canal arterial<sup>(1)</sup>. Deste modo, tendo em conta a ausência de características clínicas específicas, o diagnóstico de JAP requer um elevado grau de suspeição.

A ecocardiografia com Doppler é o melhor exame auxiliar de diagnóstico, permitindo também avaliar a repercussão hemodinâmica e estimar o grau de hipertensão pulmonar associado<sup>(1,9,11,12)</sup>. A coexistência de outros defeitos cardíacos pode dificultar o diagnóstico.

O cateterismo cardíaco está reservado para casos raros em que há dúvidas no diagnóstico ou para comprovar a existência de hipertensão pulmonar irreversível, nos doentes em que o diagnóstico é feito tardiamente<sup>(9,11)</sup>.

O tratamento médico consiste no controlo da insuficiência cardíaca até à correcção cirúrgica definitiva dos defeitos<sup>(3)</sup>. Existem alguns casos descritos de encerramento percutâneo, em JAPs pequenas e com anatomia favorável à implantação de dispositivos<sup>(3,7,9,11,13-16)</sup>.

O prognóstico depende das malformações associadas<sup>(9)</sup> e da gravidade da hipertensão arterial pulmonar associada. Na ausência de complicações, o prognóstico é excelente após correcção definitiva da JAP<sup>(9)</sup>.

Apesar de ser uma situação rara, a JAP deve ser um diagnóstico a considerar em recém-nascidos e lactentes com insuficiência cardíaca, mesmo na presença de outros defeitos cardíacos. A boa evolução pós-operatória obriga à realização do diagnóstico e indicação cirúrgica precoces.

## AORTOPULMONARY WINDOW – A RARE CAUSE OF CONGESTIVE HEART FAILURE IN THE INFANT

### ABSTRACT

Aortopulmonary window is a rare form of congenital heart disease, consisting of a communication between the ascending aorta and the pulmonary artery. In 50% of the cases other cardiac defects are associated. The clinical manifestations are nonspecific and usually occur early, sharing the signs and symptoms of heart failure, with other more common situations with a significant left-right shunt. The case of a male newborn with special features is reported. He had an irrelevant family and personal history, and presented with congestive heart failure at two weeks of life. The first diagnosis was made by telemedicine and included persistent ductus arteriosus and large ventricular septal defect. However, due to the maintenance of symptoms after intra-venous medical therapy, he was transferred to a Department of Paediatric Cardiology. The final diagnosis was aortopulmonary window with malposition of the great vessels, associated with ventricular septal defect, persistent ductus arteriosus and atrial septal defect. He had corrective surgery with closure of all defects on the 23rd day of life, with a good outcome.

This report is relevant due to the uncommon nature of the findings (only one previous report of aortopulmonary window with malposition of great vessels could be found in the literature); it also stresses the importance of a high degree of awareness for the diagnosis. Aortopulmonary window should always be considered in newborns and infants with heart failure, even in the presence of other cardiac defects.

**Key-words:** aortopulmonary window, congenital heart disease, cardiac failure, newborn

Nascer e Crescer 2009; 18(4): 283-287

## BIBLIOGRAFIA

1. Love B. Aortopulmonary septal defect. Acessível em [www.emedicine.com](http://www.emedicine.com)
2. Jacobs JP, Quintessenza JÁ, Gaynor JW, Burke RP, Mavroudis C. Congenital heart surgery nomenclature and database Project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* 2000; 69: S44-9
3. Soares A, Atik E, Cortêz T, Albuquerque A, Castro C, Barbero-Marcial M, Ebaid M. Janela Aortopulmonar-Análise Clínico-Cirúrgica de 18 Casos. *Arq Bras Cardiol* 1999; vol 73 (nº 1): 59-66
4. Koestenberger M, Nagel B, Cvirn G, Beitzke A. Aortopulmonary window, critical pulmonary stenosis, and hypoplastic right ventricle. *Clin Res Cardiol* 2008; 97:467-469
5. Botura E, Piazzalunga M, Barutta F, Grion D, Neves M, Ueda R. Janela Aortopulmonar e Duplo Arco Aórtico-Uma Rara Associação. *Arq Bras Cardiol* 2001; vol 77 (nº 5): 487-9
6. Calleja I, García D, Salazar J. Ventana aortopulmonar. *An Pediatr (Barc)* 2008; 68(6):637
7. Croti U, Braile D, Kozak M, Suarez G. A rara associação de janela aortopulmonar com coarctação de aorta. *Rev Bras Cir Cardiovasc* 2007; 22(3): 365-366
8. Freitas I, Paramés F, Rebelo M, Martins J, Pinto M, Kaku S. Janela aortopulmonar experiência de onze casos. *Rev Port Cardiol* 2008; 27 (12): 1597-1603
9. Medrano C, Zavanella C. Ductus arterioso persistente y ventana aorto pulmonar. *Protocolos Diagnósticos y Terapéuticos en Cardiología Pediátrica*. Acessível em [www.aeped.es](http://www.aeped.es)
10. Chen M, Wu S. Unclassified Type of Aortopulmonary Window. *Circulation* 2006; 113:e703-e704
11. Gangana C, Malheiros A, Alves E, Azevedo M, Bernardes R, Simões L. Janela Aortopulmonar – Impacto das Lesões Associadas no Resultado Cirúrgico. *Arq Bras Cardiol* 2007; 88(4):402-407

12. Chen F, Ge S. Aortopulmonary Window Demonstrated by Real-time 3-Dimensional Echocardiography and Color Doppler. *Journal of the American Society of Echocardiography* 2007; 1314.e8
13. Sivakumar K, Francis E. Transcatheter Closure of Distal Aortopulmonary Window Using Amplatzer Device. *Congenit Heart Dis* 2006;1:321–323
14. 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
15. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002; 21: 773-9
16. Trehan V, Nigam A, Tyagi S. Percutaneous Closure of Nonrestrictive Aortopulmonary Window in Three Infants. *Catheterization and Cardiovascular Interventions* DOI 10.1002/ccd. Published on behalf of The Society for Cardiovascular Angiography and Interventions (SCAI)
17. Das B, Pauliks L, Chan C. Anatomically Corrected Malposition of the Great Arteries in the Setting of Aortopulmonary Window Associated with Holoprosencephaly. *Pediatr Cardiol* 2006; 27:175–176

**CORRESPONDÊNCIA**

Mónica Marçal  
Serviço de Pediatria - H S. Francisco Xavier, CH Lisboa Ocidental