

## Diagnóstico Ecocardiográfico de Janela Aorto-Pulmonar e Interrupção do Arco Aórtico.

*Echocardiographic diagnosis of aortopulmonary window and interrupted aortic arch.*

Alessandro Cavalcanti LIANZA<sup>1</sup>, Lílian Maria LOPES<sup>2</sup>, Luciana da FONSECA<sup>3</sup>, Sônia F. MEIKEN<sup>4</sup>, José Pedro da SILVA<sup>5</sup>

### RESUMO

A janela aorto-pulmonar é uma cardiopatia rara, com incidência em torno de 0,2%, caracterizada pela comunicação entre a aorta ascendente e a artéria pulmonar, na presença de duas valvas semilunares individualizadas. A associação com interrupção do arco aórtico é a mais comum. No entanto, a experiência acumulada é limitada a relatos de casos.

O ecocardiograma é um exame de investigação anatômica preciso e, em decorrência de sua não-invasibilidade, permanece como o método diagnóstico de escolha.

**Descritores:** Cardiopatas congênicas, Ecocardiografia, Diagnóstico, Aortopatias.

### SUMMARY

**Objectives:** Aortopulmonary window is a rare disease occurring in approximately 0.2%. It is characterized by a communication between the ascending aorta and the pulmonary artery, associated with two normally formed semilunar valves. The association of aortopulmonary window and interrupted aortic arch is the most common combination and the cumulative experience with this finding is limited to case reports. The echocardiogram remains to be precise in the anatomic aspects of this disease.

**Descriptors:** Cardiopatas congênicas, Ecocardiografia, Diagnóstico, Aortopatias.

#### Instituição:

Hospital Real e Benemerita Associação Portuguesa de Beneficência de São Paulo

#### Correspondência:

Alessandro Cavalcanti Lianza  
Endereço: Rua Maestro Cardim, 769 - 2º Andar, sala 202  
São Paulo - SP - CEP 01323001  
E-mail: ac.lianza@uol.com.br

Recebido em: 24/04/2008 - Aceito em: 31/05/2008

- 1 - Médico cardiologista. Setor de Ecocardiografia Pediátrica. Hospital Real e Benemerita Portuguesa de São Paulo e Instituto da Criança do HC / FMUSP.
- 2 - Médica cardiologista. Chefe do Setor de Ecocardiografia Pediátrica. Hospital Real e Benemerita Portuguesa de São Paulo e do Setor de Ecocardiografia Fetal do HC / FMUSP.
- 3 - Médica-cirurgiã cardiovascular. Hospital Real e Benemerita Portuguesa de São Paulo.
- 4 - Médica cardiologista pediatra. Hospital Real e Benemerita Portuguesa de São Paulo.
- 5 - Médico cirurgião cardiovascular. Doutor em Medicina / USP. Hospital Real e Benemerita Portuguesa de São Paulo.

## Introdução

A janela aorto-pulmonar (JAP) é uma cardiopatia congênita rara (0,2%), caracterizada por uma comunicação entre a aorta ascendente e a artéria pulmonar, na presença de duas valvas semilunares bem definidas. A ocorrência da presença de JAP e interrupção de arco aórtico é a associação mais encontrada e aumenta a gravidade do quadro.

O objetivo deste relato de caso é mostrar a utilidade do ecocardiograma como método diagnóstico da JAP, assim como demonstrar o seu emprego para a determinação precisa de aspectos anatômicos necessários para correção cirúrgica.

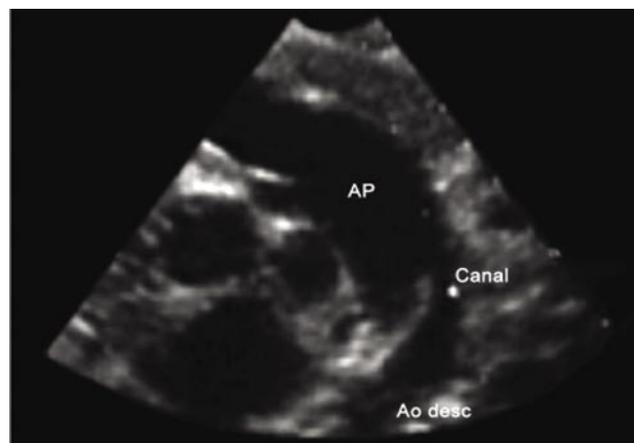
## Relato de caso

Lactente de 3 meses, sexo feminino, nascida de parto cesárea, à termo, Apgar 8/9, admitida neste serviço com antecedente de internação, desde o nascimento, por ICC refratária.

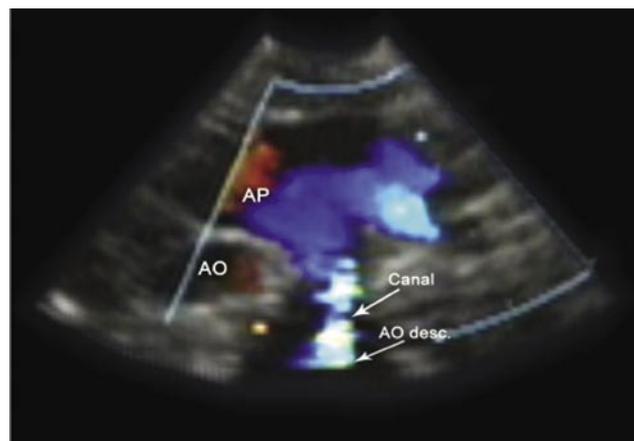
O exame ecocardiográfico evidenciou situs solitus em levocardia, conexões venoatrial, atrioventricular e ventriculoarterial concordantes; insuficiência tricúspide moderada, com pressão sistólica de artéria pulmonar (PSVD) estimada em 85mmHg; comunicação interventricular (CIV) de via de saída tipo mal-alinhamento de 5 mm de extensão, com shunt bidirecional.

Observou-se a presença de janela aorto-pulmonar, localizada entre a aorta ascendente e a origem do ramo pulmonar direito (tipo II), medindo, aproximadamente 9 mm, com a observação de *shunt* bidirecional ao mapeamento de fluxo em cores, dilatação importante de tronco e dos ramos pulmonares e interrupção do arco aórtico, após a emergência da artéria subclávia esquerda (interrupção de arco aórtico tipo A) (Figuras 1, 2, 3).

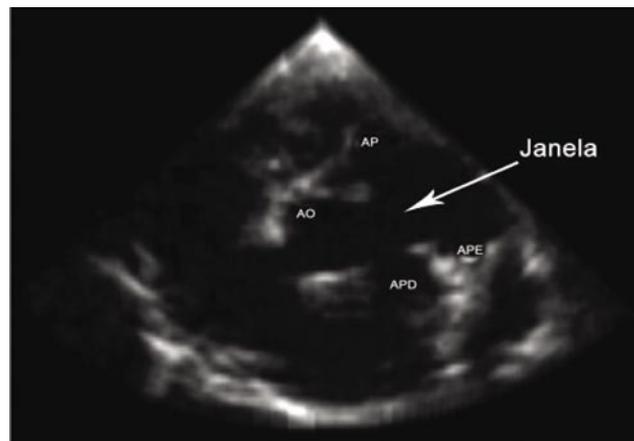
A paciente foi submetida à correção cirúrgica das anomalias descritas em tempo único. Os achados ecocardiográficos foram confirmados no intra-operatório (Figura 4). Foi submetida, também, a ressecção do canal arterial, correção da interrupção do arco, com sutura direta na face posterior, e ampliação com pericárdio autólogo tratado com glutaraldeído na face anterior, fechamento da janela aorto-pulmonar com sutura direta (transversal no lado pulmonar e longitudinal no aórtico) e ventriculossseptoplastia com teflon.



**Figura 1** - Ecocardiograma bidimensional, evidenciando interrupção do arco aórtico, com continuação da aorta descendente, a partir do canal arterial.

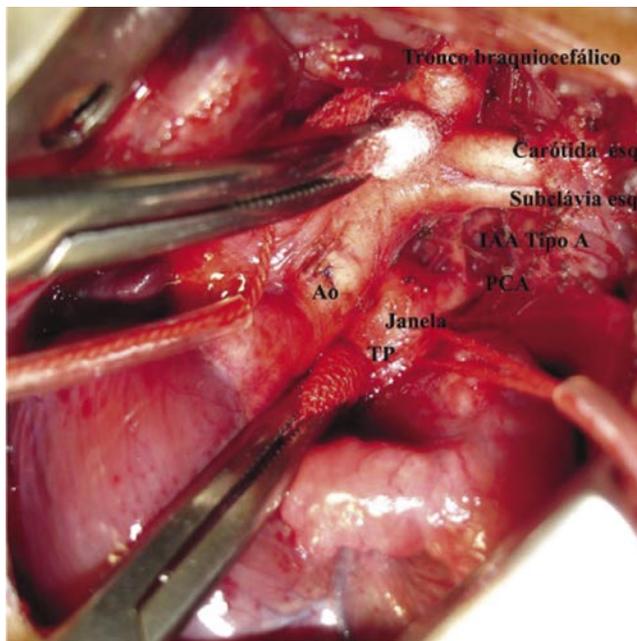


**Figura 2** - Mapeamento do fluxo em cores demonstrou interrupção do fluxo aórtico, após a emergência da artéria carótida esquerda e aorta descendente nutrida pelo canal arterial.



**Figura 3** - Ecocardiograma bidimensional demonstrou janela aorto-pulmonar, entre o anel aórtico e o ramo pulmonar direito (janela aorto-pulmonar tipo II).

Recebeu alta em 14 dias, após ter recebido antibioticoterapia em decorrência de complicações infecciosas. O ecocardiograma, no momento da alta hospitalar, revelou bom resultado cirúrgico, com fechamento da janela aorto-pulmonar e CIV, sem shunts residuais e fluxo em aorta descendente, sem gradiente significativo.



**Figura 4** - Foto do procedimento cirúrgico, confirmando os achados ecocardiográficos.

## Discussão

A janela aortopulmonar é uma cardiopatia congênita rara. A classificação mais aceita é a de Richardson<sup>1</sup>. A janela aortopulmonar tipo I é definida como a comunicação entre a aorta ascendente e o tronco pulmonar; o tipo II, quando a comunicação ocorre entre a aorta e a origem da artéria pulmonar direita; o tipo III, quando a artéria pulmonar direita origina-se da aorta.

O tipo I é o mais comum<sup>2</sup>. De acordo com Erez et al<sup>3</sup>, a associação mais comum encontra-se entre JAP e a presença de comunicação interatrial, sendo seguida de interrupção de arco aórtico tipo A, comunicação interventricular e estenose brônquica bilateral.

A janela aortopulmonar isolada, quando diagnosticada precocemente, apresenta bom prognóstico, aumentando a mortalidade, quando existe a evidência de hiper-reatividade pulmonar e lesões associadas, principalmente, a interrupção de arco aórtico<sup>4</sup>. Em trabalho publicado por Bagtharia, com 42 pacientes com JAP, a interrupção de arco aórtico foi a lesão associada mais freqüente (14%), sendo fator de risco independente para mortalidade<sup>5</sup>.

O diagnóstico da interrupção de arco aórtico com malformação associada requer experiência do ecocardiografista, uma vez que a presença de grande canal arterial pode dificultar esse diagnóstico, sendo

a coarctação de aorta crítica um importante diagnóstico diferencial.

Além disso, a janela aorto-pulmonar pode apresentar fluxo com velocidade baixa, dificultando sua detecção ao Doppler, especialmente, nos casos de resistência pulmonar aumentada ou por hipotensão sistêmica, como também na vigência de obstruções esquerdas críticas. Em casos de dúvida, outros métodos diagnósticos, tais como angioressonância ou angiotomografia de aorta podem ser utilizados. A correção cirúrgica em tempo único é, atualmente, a terapia de escolha para o tratamento da janela aortopulmonar<sup>3-6</sup>.

## Conclusão

O ecocardiograma pode fornecer os detalhes anatômicos para a correção cirúrgica e, por tratar-se de exame não-invasivo, é o método de escolha para o diagnóstico de janela aortopulmonar e das possíveis malformações associadas.

## Referências

1. Erez E, Dagan O, Georghion GP, Gelber O, Vidne BA, Birk E. Surgical management of aortopulmonary window and associated lesions. *Ann Thorac Surg.* 2004; 77: 484-7.
2. Bagtharia RI, Triveldi KR, Burkhart HM, Williams WG, Freedom RM, Van Arsdell GS, et al. Outcome of patients with an aortopulmonary window and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young.* 2004; 14: 473-80.
3. Bagtharia RI, Freedom RM, Yoo SJ. Aortopulmonary window. In: Freedom RM, Yoo SJ, Mikhailian H, Williams WG, eds. *The natural and modified history of congenital heart disease.* Massachusetts: Blackwell; 2004; p.237-40.
4. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, Ehrenhaft JL. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1979; 78: 21-7.
5. Tkebuchava T, Segesser LK, Vogt PR, Bauersfield V, Jenni R, Kunzli A et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *Eur J Cardiothorac Surg.* 1997; 11: 293-7.
6. Konstantinov IE, Karamlou T, Williams WG, Quaegebeur JM, del Nido PJ, Spray TL, et al. Surgical management of aortopulmonary window associated with interrupted aortic arch. A congenital Heart Surgeons Society study. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2006; 131: 1136-41.