

## Contribución del Doppler color al diagnóstico de ductus arterioso bilateral

Mario Cazzaniga, Francisca Rico, Luis Fernández Pineda, Carmen González, María Quero y María Maître

Laboratorio de Ecocardiografía. Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Ramón y Cajal. Madrid.

*arterias pulmonares/ cardiopatías congénitas/ conducto arterioso/ ecocardiografía Doppler*

Se describe el caso de un neonato con atresia pulmonar y conexión auriculoventricular univentricular en el contexto de situs viscerauricular indeterminado que fue diagnosticado sólo mediante ecocardiografía bidimensional Doppler en color de ductus arterioso bilateral como única fuente de flujo sanguíneo destinada a arterias pulmonares genuinas no confluentes. Tras la infusión de prostaglandina, el mapeo en color permitió delinear con precisión la singular anatomía vascular pulmonar, cuya apariencia simuló la forma de un bigote. El enfermo requirió, en secuencia, sendos implantes de anastomosis aortopulmonar tipo Blalock-Taussig modificado con Goretex en ambas arterias pulmonares que continúan permeables en el seguimiento. A sus 36 meses de vida, el enfermo se encuentra a la espera de ser sometido a una nueva intervención quirúrgica cuyo objetivo está destinado a restablecer la continuidad central del árbol arterial pulmonar e intentar la anastomosis cavobipulmonar (Glenn bidireccional). Se realizan breves comentarios acerca de la embriología y del diagnóstico diferencial en la discusión.

### BILATERAL DUCTUS ARTERIOSUS. DIAGNOSIS BY 2-D ECHO COLOR FLOW MAPPING

We report a neonate with distal bilateral ductus arteriosus origin of nonconfluent pulmonary arteries which was only diagnosed accurately by 2-D echo Doppler color flow mapping in the context of situs ambiguous, univentricular A-V connection and pulmonary atresia with normal systemic/pulmonary venous drainage. The color flow appearance of this singular vascular anatomy was enhanced after prostaglandin administration, which, allowed us to see an image resembling a «moustache morphology». At 36 months of age, and after a successful bilateral 4 mm modified Blalock Taussig shunt implantation by sequential approach, the patient is waiting for the next surgical step which will include a restoration of the confluence of the pulmonary arteries with bidirectional Glenn operation. Brief embryological and differential diagnosis comments are discussed.

(*Rev Esp Cardiol* 1998; 51: 332-335)

### INTRODUCCIÓN

Diversas malformaciones estructurales del corazón se acompañan de una reducción importante de la circulación pulmonar debido —entre otras condiciones— a una desconexión de su árbol arterial respecto de la propia masa ventricular.

La atresia valvular y troncal pulmonar se asocian frecuentemente a estas lesiones por cuya causa la modalidad del flujo pulmonar depende parcial o enteramente de circulación colateral sistémica o de un ductus arterioso usualmente único. En ocasiones, el árbol pulmonar central genuino no es confluyente, por lo que son posibles diferentes modalidades circulatorias: ambas ramas se alimentan de vascularización colateral aortopulmonar; una lo hace de un ductus y la opuesta de vasos colaterales o emergiendo de forma directa de la pared aórtica, y aunque constituye, asimismo, una rareza, cada arteria pulmonar puede estar sustentada por sendos conductos, condición conocida con el nombre de ductus bilateral<sup>1</sup>.

Si bien con la exploración ecocardiográfica bidimensional el diagnóstico morfológico de la cardiopatía en el neonato no constituye un problema, es cierto que las imágenes vasculares extracardíacas suelen estar sujetas a errores de interpretación. El mapeo en color descifra con mayor acierto el retrato vascular,

Correspondencia: Dr. M. Cazzaniga.  
Servicio de Cardiología Pediátrica.  
Hospital Ramón y Cajal.  
Ctra. de Colmenar, km 9,100. 28034 Madrid.

Recibido el 1 de abril de 1997.  
Aceptado para su publicación el 28 de octubre de 1997.

muy especialmente en aquellos neonatos en quienes la infusión de prostaglandinas (PGE) incrementa el flujo pulmonar como consecuencia de la reapertura ductal.

En cualquier caso, confirmar la presencia de arterias no confluentes y ductus bilateral es esencial, ya que el pronóstico del enfermo depende de una estrategia quirúrgica escalonada cuyo triple objetivo es preservar ambas ramas, restablecer su confluencia, y proceder finalmente a una reparación fisiológica cuando la conexión auriculoventricular es univentricular, o anatómica, cuando lo es conectada a dos completos y bien balanceados ventrículos.

En una exhaustiva investigación bibliográfica no encontramos referencias explícitas o detalladas que confirmaran el diagnóstico de esta singular anatomía vascular con técnica 2D Doppler color sin la ayuda de la angiografía; por esta razón, parece oportuna esta presentación.

## CASO CLÍNICO

Neonato de 12 h de vida, varón, producto de un embarazo normal controlado y parto eutócico, que ingresa en nuestro servicio con hipoxia grave y saturación transcutánea inferior al 50%. El examen clínico demuestra intensa y generalizada cianosis, pulsos periféricos normales, precordio quieto sin soplos y con segundo ruido único audible intenso en foco aórtico; el hígado se palpó como central. En el ECG destaca un eje de P a 120° con P-R normal, y un eje de QRS a 130° con patrón R/S en precordiales derechas. La radiografía de tórax demostró la disminución del flujo pulmonar, observándose también cardiomegalia moderada y dextrocardia. Con un transductor de 5,3 MHz se realizó la exploración ecocardiográfica inicial que subrayó la presencia de un situs indeterminado con yuxtaposición aortocava abdominal a la derecha de la columna vertebral y dextrocardia. Los drenajes venosos sistémico y pulmonar fueron normales, la conexión auriculoventricular se constató como univentricular con atresia de válvula auriculoventricular situada a la derecha, asociándose salida única por atresia pulmonar. Se observaron dos defectos del septo atrial (en la fosa oval y en el septo primum), y la morfología ventricular fue considerada como indeterminada desde la óptica ecocardiográfica, ya que no se visualizó cámara ventricular residual. El arco aórtico se ratificó como derecho, y el tronco pulmonar como ausente; las estructuras vasculares extracardíacas, pequeñas, fueron de difícil interpretación. Con la ayuda del mapeo en color se alertó acerca de la presencia de un ductus pequeño con origen en pared aórtica anterior en el istmo aórtico que sostenía un vaso compatible con rama pulmonar derecha de 3 mm de diámetro. Se definió como dudoso el patrón vascular pulmonar izquierdo avanzándose la posibilidad de tratarse de circulación colateral aortopulmonar.



Fig. 1. Imagen compuesta en la que se observa el origen de un conducto arterioso (A) que nace en cara anterior de aorta torácica descendente; en B destaca un flujo continuo registrado con Doppler en esa localización que se dirige hacia la rama pulmonar derecha; D: ductus; Ao: aorta.

La ecografía abdominal subrayó la presencia de un hígado «en alforja» y la ausencia de bazo. Una vez definido el escenario morfológico-funcional se inicia infusión intravenosa de PGE<sub>1</sub>; la aparición de apneas en las primeras horas obliga a emplear soporte ventilatorio mecánico. Con ambas medidas terapéuticas, se produce una manifiesta mejoría clínica ratificada por una saturación transcutánea del 80% y una PO<sub>2</sub> capilar de 40 mmHg. Dos semanas más tarde, y ya sin asistencia respiratoria, se realiza nuevo ecocardiograma con el objeto de reevaluar la circulación pulmonar central. Con el enfermo en decúbito lateral izquierdo, y proyectando transversal y oblicuamente el haz de ultrasonido en localización paraesternal alta subclavicular izquierda, se pudo seguir, mediante rastreo lento con color de arriba abajo, el curso de sendos ductus cada uno de los cuales alimentaba su homónima rama pulmonar. No existía confluencia entre ambas, y la imagen recordó la apariencia de un exuberante bigote (fig. 1). Se confirmó el origen aórtico del ductus derecho, mientras que el izquierdo, de mayor longitud, lo hacía desde el propio nacimiento de la arteria subclavia izquierda en la bifurcación del tronco braquicefálico. Como consecuencia del efecto dilatador de la PGE sobre los citados conductos, destacó un flujo continuo turbulento con dirección centrífuga anterógrada hacia la periferia que definitivamente no unía los segmentos centrales de las ramas pulmonares. El color en modo M supuso un delineamiento preciso de los bordes de las mismas, ambas con un diámetro actual de 4 mm. La evolución del en-

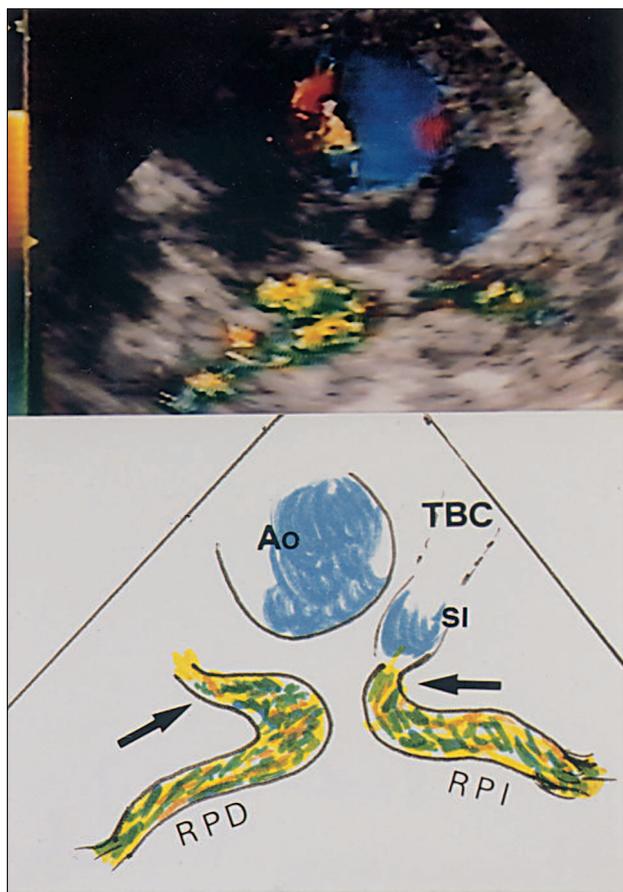


Fig. 2. Composición fotográfica que incluye imagen ecocardiográfica con Doppler color (superior) en la que destaca la ausencia de confluencia entre ambas ramas pulmonares, que están soportadas por sendos ductus arteriosos. Inferior, dibujo que imita la imagen Doppler color compatible con un bigote. Las estructuras representadas se identifican como Ao: aorta; TBC: tronco braquicefálico; SI: arteria subclavia izquierda; RPD: rama pulmonar derecha; RPI: rama pulmonar izquierda. Las flechas indican ambos ductus arteriosos.

fermo continúa siendo satisfactoria con PGE<sub>1</sub> y al trigésimo día de vida se decidió e implantó como único procedimiento quirúrgico una fístula sistémico pulmonar izquierda con un conducto de Goretex de 4 mm. Se substituyó la prostaglandina intravenosa por PGE oral y debido a un incremento de la cianosis, se realizó cateterismo cardíaco a los 3 meses de vida. El estudio angiográfico, ratificando observaciones ecocardiográficas, confirmó la ausencia de circulación colateral aortopulmonar, y la permeabilidad de la fístula izquierda, ratificando, asimismo, la presencia de una rama pulmonar derecha de 4 mm sostenida por un ductus tortuoso con estricturas estenóticas. Sobre dicha arteria, fue implantada días más tarde una anastomosis sistémico-pulmonar, también con Goretex, de 4 mm de diámetro. A los 36 meses de edad, el curso clínico es excelente con una saturación transcutánea del 80% y un hematócrito que en sucesivas extracciones osciló

entre el 50 y el 54%. En la actualidad está pendiente de intervención quirúrgica para intentar la confluencia del árbol pulmonar central asociando si procede, Glenn bidireccional.

## DISCUSIÓN

La presencia de ductus bilateral en el conjunto de patología cardíaca congénita constituye una rareza y su participación se describe como esencial para sostener la circulación pulmonar y excepcionalmente la sistémica. Como conexión única a ramas pulmonares no confluentes en el contexto de atresia pulmonar, representa la variante más conocida en la que ambos conductos coparticipan como afluentes individuales del flujo pulmonar a cada parénquima. Pueden reconocerse como permeables o remanentes en corazones con conexión auriculoventricular biventricular y comunicación interventricular, o en cardiopatías complejas con conexión auriculoventricular univentricular, en este último caso frecuentemente asociado a isomerismo visceroauricular, como lo observamos en nuestro enfermo<sup>1</sup>.

Su justificación embriológica se basa en la íntima relación existente entre los arcos IV y VI del primitivo sistema pareado del arco aórtico. El defecto se circunscribe a una interrupción en el desarrollo de la porción proximal del VI arco cuya consecuencia es la discontinuidad central de éste. La porción distal se desarrolla entonces a partir de su continuidad con ambos ductus<sup>1</sup>.

En la bibliografía consultada, el diagnóstico de esta singular arquitectura vascular pulmonar es mayoritariamente ratificado con el estudio angiográfico; sin embargo, si la calidad radiológica no es óptima o la proyección elegida resulta incorrecta, su identificación puede soslayarse. Con la técnica de oclusión vascular con balón se logra una mayor precisión para delinear ambos conductos y también las potenciales estenosis de su trayecto, estricturas que se atenúan o desaparecen con la administración de PGE<sup>2,3</sup>.

Existe acuerdo universal en considerar que el eco 2D identifica arterias pulmonares confluentes con diámetro  $\geq 3$  mm sin mayores dificultades, de tal modo que el enfermo puede ser remitido para la realización de cirugía paliativa (anastomosis aortopulmonar) sin necesidad de cateterismo cardíaco siempre que la conexión venosa pulmonar sea normal y sin obstrucción. Esta estrategia es particularmente cierta en la atresia pulmonar con tabique interventricular íntegro, y en un importante número de enfermos con comunicación interventricular asociada, en quienes la circulación pulmonar es inequívocamente de carácter unifocal ductus-dependiente con arterias pulmonares confluentes<sup>4,5</sup>.

Sin embargo, la conducta puede variar en aquellas cardiopatías complejas asociadas o no a isomerismo

visceroauricular, o en determinados casos de conexión auriculoventricular biventricular y comunicación inter-ventricular, en las que se tengan dudas acerca de la modalidad circulatoria arterial y/o venosa pulmonar. En cualquier caso, es ineludible clarificar la normalidad de la conexión venosa pulmonar para evitar catástrofes inmediatamente después de la intervención quirúrgica<sup>4</sup>.

La alta resolución obtenida con transductores entre 5,3 y 10 MHz es referida como indispensable en el neonato para una óptima visualización de las imágenes vasculares dentro del área hilio-mediastinal extracardíaca; aun así, en determinados patrones vasculares del pulmón, la identificación del mapa vascular está todavía en el campo de la angiografía<sup>3,6-8</sup>.

En este artículo tratamos de otorgar la mayor importancia a la confiabilidad del mapeo en color en la identificación de estructuras vasculares extracardíacas pequeñas. La aproximación diagnóstica fue más fiable cuando por el efecto terapéutico de la PGE, el flujo pulmonar a ambos lados aumentó tornándose turbulento; entonces resultó más obvia la discontinuidad central de las arterias pulmonares, y más destacada la vascularización del pulmón izquierdo (un único canal vascular a cada lado de la aorta se continuaba con su correspondiente arteria pulmonar, el derecho corto, y el izquierdo largo). La imagen que el mapa vascular multicolor dibujó en la pantalla era similar a la forma de un bigote, dato que entendimos como potencialmente ventajoso para la interpretación ecográfica.

Si bien con alguna diferencia morfológica respecto al ductus aislado, el asociado a atresia pulmonar con cardiopatía compleja o con comunicación interventricular se visualiza con eco 2D Doppler color de manera confiable. Por ello, el diagnóstico diferencial de un segundo ductus debe llevarse a cabo con la circulación colateral aortopulmonar que excepcionalmente es unifocal y única en aquel parénquima alimentado desde los troncos supraaórticos. Ésta puede deducirse con color: se reconocen como mosaicos en general numerosos, con múltiples localizaciones de su origen en aorta torácica y en menor proporción desde vasos del cuello. Cuando se conectan con arterias pulmonares confluentes, a nivel hilar o muy dentro del parénquima pulmonar, una cuidadosa observación del color en el segmento arterial central o incluso más periférico alerta de su presencia y de la dirección del flujo circulatorio.

Aun cuando con el estudio inicial (2D más Doppler en color) realizado en el enfermo cupiera la duda acerca del tipo de alimentación a la rama pulmonar iz-

quierda (colateral única aortopulmonar frente a conducto arterioso izquierdo), el espectacular cambio en los hallazgos a ese nivel tras la infusión de PGE (no esperable si se tratase de colaterales), aportó una pista diagnóstica en favor de un ductus adicional que pudo rastrearse desde su emergencia en el nacimiento de la arteria subclavia. La ausencia de circulación aortopulmonar demostrada en el aortograma realizado a los 3 meses apoyó nuestra interpretación ecocardiográfica.

En resumen, utilizando transductores de alta resolución y mapeo en color, puede avanzarse un minucioso algoritmo no invasivo para enfrentar a un neonato con desconexión vascular arterial pulmonar de la masa ventricular y flujo pulmonar disminuido: *a*) identificar la anatomía cardíaca, su disposición segmentaria y la conexión venosa pulmonar; *b*) retratar un mapa de la arquitectura arterial pulmonar antes y después de infundir PGE, y *c*) analizar en detalle el curso circulatorio del flujo en color. Si la anatomía vascular arterial y venosa pulmonar son inequívocamente favorables (arterias pulmonares confluentes o no de  $\geq 3$  mm y drenaje venoso pulmonar normal), el enfermo puede ser remitido para la realización de cirugía paliativa sin necesidad de cateterismo cardíaco previo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Freedom R, Moes C, Pelech A, Smallhorn J, Rabinovitch M, Olley P et al. Bilateral ductus arteriosus (or remnant): an analysis of 27 patients. *Am J Cardiol* 1984; 53: 884-891.
2. Herraiz I, Cazzaniga M, Bermúdez Cañete R, Merino G, Quero Jiménez M, Díez Balda I. Angiografía en la vena pulmonar y aortografía por oclusión: dos nuevos métodos para la demostración de las arterias pulmonares. *Rev Lat Cardiol* 1981; 2: 225-233.
3. Cazzaniga M, Kurlat I, Scoredo S, Domínguez E, Rogido M et al. Prostaglandina oral en cardiopatías congénitas ductus dependientes. *Arch Arg Pediatr* 1990; 88: 112-118.
4. Marino B, Pasquini L, Guccione P, Giannico S, Bevilacqua M, Marcelletti C. Pulmonary atresia with ventricular septal defect. Selection of patients for systemic-to-pulmonary artery shunt based on echocardiography. *Chest* 1991; 99: 158-161.
5. Smyllie J, Sutherland G, Keeton B. The value of Doppler color flow mapping in determining pulmonary blood supply in infants with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 1.759-1.765.
6. Hagler D. Doppler color flow imaging and determination of pulmonary blood supply in infants with pulmonary atresia with ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1989; 14: 1.766-1.767.
7. Acherman R, Smallhorn J, Freedom R. Echocardiographic assessment of pulmonary blood supply in patients with pulmonary atresia and ventricular septal defect. *J Am Coll Cardiol* 1996; 28: 1.308-1.313.
8. Freedom R, Olley P, Coceani F, Rowe R. The prostaglandin challenge: test to unmask obstructed total pulmonary venous connections in asplenia syndrome. *Br Heart J* 1978; 40: 91-95.