

## Diagnóstico prenatal de ventana aortopulmonar (*Prenatal diagnosis of aortopulmonar window*)

Marta Rondón-Tapia<sup>1</sup>, Eduardo Reyna-Villasmil<sup>1</sup>✉, Keibiz Jiménez-Castillejo<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Ginecología y Obstetricia. Hospital Central "Dr. Urquinaona". Maracaibo, Estado Zulia. Venezuela.

Recibido: 26 de Enero de 2017.

Aceptado: 30 de Junio de 2017.

Publicado online: 25 de Septiembre de 2017.

[CASO CLÍNICO]

PII: S2477-9369(17)06030-C

### Resumen (español)

La ventana aortopulmonar, un defecto del tabique aortopulmonar, es un defecto cardíaco congénito raro en el cual existe comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar en presencia de 2 válvulas semilunares normalmente separadas. Con frecuencia no se detecta en el periodo prenatal, con morbilidad y mortalidad considerables si no se realiza el diagnóstico. La presentación clínica depende del tamaño del defecto, de las anomalías asociadas y de la presencia o ausencia de resistencia vascular pulmonar elevada. Se presenta un caso de embarazada de 21 años, sin antecedentes familiares de cardiopatía congénita que fue referida para evaluación ecocardiografía fetal a las 31 semanas de embarazo por sospecha de anomalía cardíaca fetal. En el ultrasonido, el corazón estaba en posición y tenía tamaño normal. Se encontró en la visión de tres vasos un espacio entre la arteria pulmonar y la aorta. El tamaño del defecto era de 5 milímetros. La ecocardiografía fetal mostró un defecto del tabique aortopulmonar y flujo izquierda - derecha que fue detectado por Doppler de flujo de color. Se consideró el diagnóstico de ventana aortopulmonar. También se encontró un defecto del tabique auricular con corto circuito izquierda - derecha. El resultado del análisis de cariotipo fue normal sin delección de 22q11. El diagnóstico prenatal fue confirmado por ecocardiografía postnatal. Después de 4 días de vida, se realizó una corrección quirúrgica total. La cirugía neonatal temprana fue exitosa.

### Palabras clave (español)

*Ventana aortopulmonar; Defecto del septo aortopulmonar; Ecocardiografía fetal; Diagnóstico prenatal.*

### Abstract (english)

Aortopulmonary window, an aortopulmonary septal defect, is a rare congenital heart defect in which there is a communication between the ascending aorta and pulmonary trunk in the presence of 2 normally separate semilunar valves. There is often undetected in prenatal period, with considerable morbidity and mortality if undiagnosed. The clinical presentation is dependent upon the size of the defect, associated abnormalities, and the presence or absence of elevated pulmonary vascular resistance. We present a case of a 21-year-old pregnant patient with no family history of any congenital heart disease who was referred for fetal echocardiography evaluation at 31 weeks' gestation due to suspected cardiac anomaly. On ultrasound, heart showed normal position and size. There was found in three-vessel view a gap between the pulmonary artery and the aorta. The size of the defect was 5 millimeters. Fetal echocardiography showed an aortopulmonary septum defect and a left - right flow was detected by color flow Doppler. The diagnosis was considered to be an aortopulmonary window. An atrial septal defect with shunt left - right was also found. The result of karyotype analysis was normal without 22q11 deletion. The prenatal diagnosis was confirmed by postnatal echocardiography. After 4 days of life, a total surgical correction was accomplished. Early neonatal surgery was successful.

**Keywords (english)***Aortopulmonary window; Aortopulmonary septal defect; Fetal echocardiography; Prenatal diagnosis.***Introducción**

La ventana aortopulmonar (VAP) es el defecto tabique entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar por encima de las válvulas semilunares normales. Representa 0,1% - 0,2% de todos los defectos cardíacos neonatales y posee una relación de sexo femenino / masculino de 1:3 (1). En 25% - 35% de los casos, se asocia con otras anomalías cardíacas estructurales (defecto del tabique interventricular, atresia pulmonar, interrupción del arco aórtico), lo que podría dificultar su corrección quirúrgica temprana (2).

Dependiendo del tamaño de la VAP se puede desarrollar hipertensión pulmonar e insuficiencia cardíaca progresiva, causada por flujo sanguíneo pulmonar alto. A diferencia de otras anomalías conotruncales, no existe asociación con la deleción 22q11 (3). Es posible realizar el diagnóstico prenatal con el uso de la ecografía estándar y ecocardiografía fetal en etapas tempranas para evitar las complicaciones neonatales previamente descritas. Se presenta un caso de diagnóstico prenatal de ventana aortopulmonar.

**Caso clínico**

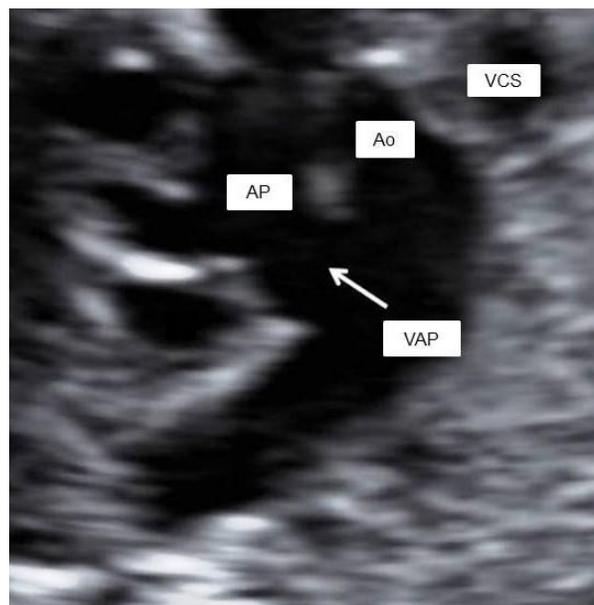
Se trata de paciente primigesta de 21 años, referida para evaluación ecocardiográfica fetal a las 31 semanas debido a la sospecha de malformación cardíaca en ausencia de otras anomalías estructurales. La paciente refería que el embarazo había progresado sin complicaciones y que solo tomaba la vitaminoterapia indicada en la consulta prenatal. Negaba antecedentes familiares de enfermedades cardíacas congénitas.

La evaluación ecográfica reveló feto vivo único con biometría acorde con la edad gestacional de 31 semanas, sin evidencia de anomalías estructurales extra-cardíacas. El volumen de líquido amniótico era normal para la edad gestacional. La ecocardiografía fetal demostró situs solitus en levocardia y su tamaño era normal (relación de área cardiorádica 30%) en la visión de 4 cámaras cardíacas las conexiones auriculares y ventriculares estaban normales y concordantes, sin evidencia de alteraciones del tabique interventricular. La visión de los tres vasos y la tráquea demostró arco aórtico, válvulas pulmonares y aórticas normales. La visión transversa de eje corto del mediastino superior

reveló comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar (entre las válvulas semilunares y la bifurcación pulmonar) con un tamaño de 5 milímetros (figura 1).

La evaluación Doppler de pulso y color confirmó el diagnóstico de defecto de VAP tipo I demostrando el flujo sanguíneo de izquierda a derecha a durante la sístole y la diástole temprana a través del defecto. Se realizó amniocentesis y los resultados del estudio citogenético fetal no revelaron alteraciones cromosómicas ni deleción 22q11. Las evaluaciones ecográficas y ecocardiográficas fetales fueron realizadas cada dos semanas hasta las 37 semanas. El diámetro del defecto aumentó a 7 milímetros a las 36 semanas de embarazo.

A las 38 semanas, se obtuvo posterior a parto vaginal, espontáneo, sin complicaciones recién nacido vivo, femenino con un peso al nacer de 3.100 gramos y Apgar al nacer de 6 puntos y 8 puntos al minuto y a los 5 minutos, respectivamente. En la evaluación ecocardiográfica neonatal se observó que el flujo



**Figura 1.** Visión de eje corto del corazón fetal a las 31 semanas que muestra imagen en forma de "Y" (flecha) que representa la ventana aortopulmonar entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar. Ao: Aorta; AP: arteria pulmonar; VAP: Ventana aortopulmonar; VCS: vena cava superior.

sanguíneo a través del defecto del tabique aortopulmonar era en dirección izquierda a derecha confirmando el diagnóstico de VAP tipo I con un diámetro de 9 milímetros. También se observó un defecto del tabique interauricular tipo ostium secundum con un diámetro de 8 milímetros con un patrón de flujo en la misma dirección. El tabique interventricular y los vasos de salida estaban normales y las válvulas auriculoventriculares funcionaban normalmente. No se encontró ninguna otra anomalía extra-cardíaca anatómica o funcional. La corrección quirúrgica se realizó 4 días después del nacimiento con cierre de la VAP utilizando parche pericárdico y sutura directa del defecto del tabique interauricular. El postoperatorio no presentó complicaciones y el neonato fue dado de alta a los 10 días del postoperatorio. Las evaluaciones postoperatorias a los 6 y 12 meses no demostraron presencia de síntomas con buena tolerancia de la actividad física y ganancia de peso adecuado.

### Discusión

El desarrollo final de los grandes vasos ocurre entre la quinta y la octava semana de vida intrauterina. El tabique aortopulmonar se forma por fusión de las crestas conotruncales derecha e izquierda, dividiendo el tronco arterial en aorta ascendente y arteria pulmonar. Cuando se produce una anomalía durante la embriogénesis en este momento, se mantiene la comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar, lo cual generalmente no afecta a la anatomía normal de las válvulas aórtica y pulmonar (4). Por estas razones, algunos autores usan el término "defecto del tabique aortopulmonar", que es probablemente el más correcto desde el punto de vista embriológico. Pero el término "ventana aortopulmonar" es el término más utilizado en la mayoría de la literatura.

El VAP puede ser de tres tipos (clasificación de Mori): En el tipo I, o proximal, el defecto se localiza en la pared posteromedial de la aorta ascendente justo por encima del seno de Valsalva, secundario al desarrollo defectuoso del tabique proximal truncal en ambos ensanchamientos del tronco. Esta es más frecuente en niños. En el tipo II o distal, el defecto se encuentra entre la pared posterolateral izquierda de la aorta ascendente y la porción de unión de la arteria pulmonar derecha y el tronco pulmonar, secundario a la fusión incompleta entre el tabique aortopulmonar y el tabique proximal truncal. En el tipo III está afectada toda la extensión del tronco pulmonar inmediatamente por encima de ambas válvulas semilunares hasta la bifurcación

pulmonar y la porción proximal de la arteria pulmonar derecha y se produce debido al crecimiento defectuoso de los tabiques distales y proximales del tronco (2).

El diagnóstico prenatal es importante porque en la mayoría de los casos la VAP puede ser grande y causar insuficiencia cardíaca congestiva en el periodo neonatal. También para descartar cualquier anomalía asociada (como interrupción del arco aórtico) y planificación del tratamiento adecuado post-parto para lograr el cierre exitoso temprano del defecto y evitar las complicaciones (5). No existe gran número de informes de VAP aisladas diagnosticadas en el periodo prenatal, probablemente porque es una condición muy rara y puede ser mal interpretada con facilidad (2). El diagnóstico puede realizarse con ecografía Doppler bidimensional, pero requiere de la evaluación cuidadosa de la integridad de los tractos de salida ventriculares, grandes vasos y válvulas semilunares. También debe incluir observación de cavidades cardíacas, arcos transversales y vasos supra-aórticos. Esto último para descartar las anomalías del arco aórtico (6).

La vista del eje corto del tabique aortopulmonar en un plano perpendicular es la mejor forma para diagnosticar los defectos de esa zona. Este punto de vista permite eliminar la dificultad de la "caída" de las ondas sonoras en el punto entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar y da una visión fina del flujo de la sangre a través del defecto. Aunque es difícil encontrar esta vista en los neonatos, en el feto si se puede realizar la evaluación de este eje. La visualización de 3 vasos y la tráquea puede evidenciar la comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar. De forma específica, un complejo vascular en forma de "K" ó "Y" debería hacer sospechar el diagnóstico de VAP (7). En el presente caso la dirección del flujo sanguíneo a través del defecto fue de izquierda a derecha, pero en algunos casos cuando existen otros defectos cardíacos, la dirección puede ser inversa (3). La combinación del defecto entre la aorta y la arteria pulmonar con dos válvulas semilunares normales es el hallazgo ecocardiográfico característico de VAP (8).

La VAP debe diferenciarse de otros defectos conotruncales, particularmente un tronco arterioso común. Esto se logra identificando ambas válvulas semilunares separadas, las cuales están alteradas en el tronco arterioso común. La similitud de estas entidades sugiere una patogénesis subyacente común, pero estudios anatómicos han encontrado que se desarrollan por diferentes mecanismos (8). Otros diagnósticos diferenciales son origen aórtico anómalo de la arteria pulmonar, regurgitación de la arteria pulmonar fetal y

síndrome de Berry (asociación entre defecto del tabique aortopulmonar distal, origen aórtico de la arteria pulmonar derecha, tabique ventricular intacto e Interrupción - coartación del arco aórtico) que se caracterizan por la presencia de un amplio defecto del tabique aortopulmonar (9).

Más de la mitad de los casos de VAP se asocian con defectos cardiacos congénitos, como defectos del tabique auriculoventricular, interrupción del arco aórtico, conducto arterioso persistente, atresia valvular aórtica, coartación de la aorta, origen aórtico de la arteria pulmonar derecha y tetralogía de Fallot (5, 10). Hasta la fecha, no se ha encontrado asociación genética, como la delección 22q11 o factores de riesgo ambientales, con el defecto del tabique aortopulmonar. Este hallazgo sugiere que los fetos con VAP aisladas no se benefician de los análisis del cariotipo fetal, pero este procedimiento puede ser aconsejable en casos de defectos cardiacos congénitos asociadas (8).

La intervención quirúrgica temprana con algún defecto cardiaco adicional puede realizarse con éxito en un solo paso, evitando daños secundarios y, en particular, el desarrollo de hipertensión arterial pulmonar irreversible. El pronóstico quirúrgico depende de la existencia de malformaciones cardiacas asociadas (2, 3, 5). La técnica de reparación "en sandwich" con abordaje y cierre a través de la VAP es la más utilizada (8, 11). Con esta técnica se visualiza fácilmente el origen de las arterias coronarias y el parche es colocado de tal manera que se incorpora al origen de los vasos coronario. Además, tiene menor

riesgo potencial de compromiso de cualquiera de los grandes vasos o lesión de las válvulas semilunares. Otra opción es el cierre del trans-catéter de ventanas aortopulmonares pequeñas y aisladas (8).

Los informes de seguimiento muestran buenos resultados con una mortalidad después de la reparación de la VAP no complicada cercana a 0% (11). La resultante a largo plazo es excelente, a excepción de los casos asociados con enfermedad cardiaca coronaria o hipertensión pulmonar, en los que la mortalidad alcanza 50% (6, 8). Los casos de VAP asociados a la comunicación interauricular, como el presente caso, son infrecuentes y se asocian con una mayor mortalidad (2). La morbilidad post quirúrgica temprana incluye estenosis de la arteria pulmonar y defectos residuales del tabique aortopulmonar (8). Por todo lo anteriormente expuesto se recomienda monitoreo postoperatorio regular durante todo el período de crecimiento infantil (6, 8).

En conclusión, la VAP se puede diagnosticar por ecografía y ecocardiografía fetal. El diagnóstico prenatal puede contribuir al manejo más eficiente y mejorar significativamente la resultante perinatal en aquellos casos complicados por lesiones cardiacas asociadas.

### Conflictos de interés

Los autores declaran no tener ningún conflicto de interés .

### Referencias

- Kumar A, Singh DK, Gupta VK. Aortopulmonary Window: A Rare Congenital Heart Defect. *J Clin Diagn Res.* 2016; 10: PJ01-2. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Naimo PS, Yong MS, d'Udekem Y, Brizard CP, Kelly A, Weintraub R, Konstantinov IE. Outcomes of aortopulmonary window repair in children: 33 years of experience. *Ann Thorac Surg.* 2014; 98: 1674-9. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Hayashi G, Inamura N, Kayatani F, Kawazu Y, Hamamichi Y. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window with interrupted aortic arch by fetal echocardiography. *Fetal Diagn Ther.* 2010; 27: 97-100. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Freitas I, Paramés F, Rebelo M, Martins JD, Pinto MF, Kaku S. Aortopulmonary window. Experience of eleven cases. *Rev Port Cardiol.* 2008; 27: 1597-603. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Murin P, Sinzobahamvya N, Blaszczyk HCh, Photiadis J, Haun C, Asfour B, Hraska V. Aortopulmonary window associated with interrupted aortic arch: report of surgical repair of eight cases and review of literature. *Thorac Cardiovasc Surg.* 2012; 60: 215-20. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Bravo C, Gámez F, Pérez R, Álvarez T, De León-Luis J. Fetal Aortic Arch Anomalies: Key Sonographic Views for Their Differential Diagnosis and Clinical Implications Using the Cardiovascular System Sonographic Evaluation Protocol. *J Ultrasound Med.* 2016; 35: 237-51. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Biffanti R, Reffo E, Sanders SP, Maschietto N, Stellin G, Milanese O. Images in cardiovascular medicine. Two-dimensional and real-time three-dimensional echocardiographic fetal diagnosis of aorto-ventricular tunnel. *Circulation.* 2005; 111: e367-8. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- García C, Álvarez T, Bravo C, Pérez-Caballero R, Viadero MT, Gámez F, Pérez R, De León-Luis J. Prenatal Diagnosis of an Aortopulmonary Window With an Interrupted Aortic Arch. *J Ultrasound Med.* 2016; 35: 2087-93. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Yang SH, Tian XX, Li YY, Yang ZJ. Prenatal diagnosis of Berry syndrome by fetal echocardiography: a case report. *Echocardiography.* 2016; 33: 1611-3. [[PubMed](#)] [[Google Scholar](#)]
- Demir IH, Erdem A, Sarıtaş T, Demir F, Erol

N, Yücel IK, Aydemir NA, Celebi A. Diagnosis, treatment and outcomes of patients with aortopulmonary window. *Balkan Med J.* 2013; 30: 191-6. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

11. Naik AV, Salvi P, Mhatre A, Soomar SM, Joshi S. Aortopulmonary window: a

single institution surgical experience. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* 2014; 22: 272-5. [\[PubMed\]](#) [\[Google Scholar\]](#)

**Como citar este artículo:**

Rondón -Tapia M, Reyna -Villasmil E, Jiménez -Castillejo K. Diagnóstico prenatal de ventana aortopulmonar. *Avan Biomed* 2017; 6: 231-5.



Avances en Biomedicina se distribuye bajo la Licencia Creative Commons Atribución -No Comercial -Compartir Igual 3.0 Venezuela, por lo que el envío y la publicación de artículos a la revista son completamente gratuitos.