

CASO CLÍNICO

DOI: <http://dx.doi.org/10.14482/sun.36.3.616.24>

## Ventana aortopulmonar: Reporte de caso

### *Aortopulmonary window: Case report*

OLGA MAZA CANEVA<sup>1</sup>, MARTÍN ANDRÉS OVIEDO CAÑÓN<sup>2</sup>,  
ORNELLA RUIZ PÉREZ<sup>3</sup>

<sup>1</sup>Cardióloga Pediatra. Organización Clínica General del Norte.

<sup>2</sup>Cirujano cardiovascular. Organización Clínica General del Norte.

<sup>3</sup>Pediatra. Universidad Simón Bolívar.

**Correspondencia:** Organización Clínica General del Norte. Calle 70 n.º 48 – 35. Barranquilla (Colombia). [ornella.ruiz@hotmail.com](mailto:ornella.ruiz@hotmail.com) - Orcid: [orcid.org/0000-0001-8440-4034](https://orcid.org/0000-0001-8440-4034)

## ■ RESUMEN

La ventana aortopulmonar constituye una infrecuente anomalía cardíaca congénita. En la literatura mundial se han publicado alrededor de 300 casos. Se ha asociado a defectos cardíacos complejos, lo cual dificulta su diagnóstico. Se presenta el caso de un lactante menor con sintomatología de falla cardíaca congestiva; durante estancia en unidad de cuidados intensivos cursa con múltiples comorbilidades; posterior a lo cual es llevado a cirugía cardíaca correctiva con peso inferior a 2000 gramos, con evolución satisfactoria. Se resalta la importancia de la corrección temprana, con el fin de evitar la progresión a enfermedad vascular pulmonar irreversible.

**Palabras clave:** ventana aortopulmonar, anomalía congénita, cardiopatía.

## ■ ABSTRACT

Aortopulmonary window is a rare congenital heart defect. About 300 cases have been published in the world literature. It has been associated with complex heart defects, which makes it difficult to diagnose. We present a case of a minor infant with symptomatology of congestive heart failure; during stay in intensive care unit presents multiple co-morbidities. Subsequent to that, it is taken to corrective cardiac surgery with weight inferior to 2000 grams, with satisfactory evolution. The importance of early correction is emphasized in order to avoid progression to irreversible pulmonary vascular disease.

**Keywords:** aortopulmonary window, congenital anomaly, heart disease.

## PRESENTACIÓN DE CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 50 días de nacida, quien ingresa a la institución el 8 de noviembre de 2016 por taquipnea, diaforesis predominante durante la lactancia y pobre ganancia ponderal, síntomas presentados desde el nacimiento. El examen físico reveló taquipnea, soplo cardíaco continuo en focos de la base, con S2 reforzado, crépitos finos en ambos campos pulmonares y hepatomegalia congestiva. Adicionalmente rasgos dismórficos, ductus arterioso permeable y displasia multiquistica renal izquierda. Ingresa con peso de 2080 gramos, con cuadro clínico compatible con insuficiencia cardíaca congestiva, que ameritó ingreso a unidad de cuidados intensivos. El ecocardiograma doppler color de ingreso evidencia situs solitus, cavidades izquierdas dilatadas con función sistólica conservada, presencia de una ventana aortopulmonar tipo I, foramen oval

permeable con cortocircuito de izquierda a derecha, insuficiencia tricuspídea moderada, insuficiencia mitral severa e hipertensión pulmonar severa. Durante estancia en cuidado crítico cursa con sepsis, la cual fue modulada con antibioticoterapia de amplio espectro. Como complicaciones presentó enterocolitis necrotizante y hemorragia de vías digestivas, además de una crisis epiléptica, las cuales fueron manejadas con éxito. El 28 de noviembre de 2016, al superar procesos infecciosos concomitantes, es llevada a procedimiento quirúrgico, con peso de 1976 gramos. Se realiza reparo de ventana aortopulmonar (tipo I con coronaria derecha originada en el lado pulmonar de la ventana – abordaje transaórtico) más cierre de conducto arterioso (3 mm de diámetro); ameritó asistencia ventilatoria mecánica durante 72 horas posteriores. El ecocardiograma doppler color postoperatorio revela reparo aortopulmonar sin cortocircuito residual, foramen oval permeable con cortocircuito de izquierda a derecha, cavidades izquierdas dilatadas con disfunción sistólica leve, insuficiencia tricuspídea moderada y mitral severa; sin signos de hipertensión pulmonar. Durante el postoperatorio presenta nueva crisis epiléptica, episodio de bradicardia sinusal y síndrome broncoobstructivo, los cuales fueron tratados, con evolución favorable. Egresada de la institución el 12 de diciembre de 2016, con peso de 2000 gramos.

## DISCUSIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar y/o rama pulmonar derecha, en presencia de válvulas sigmoideas separadas (3). Corresponde de 0.2-0.6 % de las cardiopatías congénitas (2, 5). Si bien existen diversas clasificaciones para esta patología, la más utilizada es la de Mori et al., que la dividen en tipo I o proximal, que corresponde al 70 % de las VAP, es resultante de la fusión incompleta de los cojinetes conotruncales derecho e izquierdo, el defecto es circular y se localiza en una zona equidistante entre el plano valvular sigmoideo y la bifurcación pulmonar. La tipo II o distal (25 %) es un defecto en forma de espiral, producto de un mal alineamiento de los cojinetes conotruncales, con afectación del tronco y el origen de la arteria pulmonar derecha; y la tipo III (5 %) constituye un defecto completo del septo aortopulmonar, secundaria a la ausencia total de los cojinetes antes mencionados (6). Aproximadamente, el 50 % de los pacientes presentan asociaciones con otros defectos cardíacos, entre los que destacan la interrupción del arco aórtico; ductus arterioso permeable, CIV, anomalías coronarias y tetralogía de Fallot (7), lo cual eleva la morbimortalidad.

En concordancia con la literatura, la paciente presentó VAP tipo I asociado a un ductus arterioso.

El diagnóstico debe sospecharse por signos de insuficiencia cardíaca temprana con cortocircuito de izquierda a derecha, asociados a hipertensión pulmonar precoz.

La ecocardiografía doppler es clave para la detección, teniendo en cuenta que la radiología y electrocardiografía son inespecíficas. En el caso referido hubo alta concordancia diagnóstica ecocardiográfica con los hallazgos intraoperatorios. Sin embargo, los falsos positivos o negativos pueden existir, en especial cuando coexisten anomalías complejas asociadas, por lo cual en muchos casos se requiere el cateterismo cardíaco (3).

El diagnóstico de esta malformación obliga a su reparo prioritario, preferiblemente antes de los tres - seis meses de edad, teniendo en cuenta la rápida progresión a enfermedad vascular irreversible. Existen numerosas técnicas quirúrgicas descritas, sin embargo, el abordaje transaórtico genera mejor exposición de la ventana y del ostium de la arteria coronaria izquierda (8), tal como el realizado en la paciente. Por su parte, el abordaje pulmonar se asocia a mayor tasa de estenosis de grandes vasos (9). En la literatura se encuentran publicados casos de cierre percutáneo en situaciones específicas, con resultados prometedores (3, 10). La evolución a largo plazo es satisfactoria (88-90% de supervivencia a 10 años, 70 % libre de reintervención a los 10 años), siempre y cuando la resistencia vascular pulmonar durante la cirugía haya sido  $< 8 \text{ U/m}^2$  (1, 3). Por su parte, la mortalidad en ausencia de intervención quirúrgica se estima en un 40 % durante el primer año de vida (11).

## CONCLUSIONES

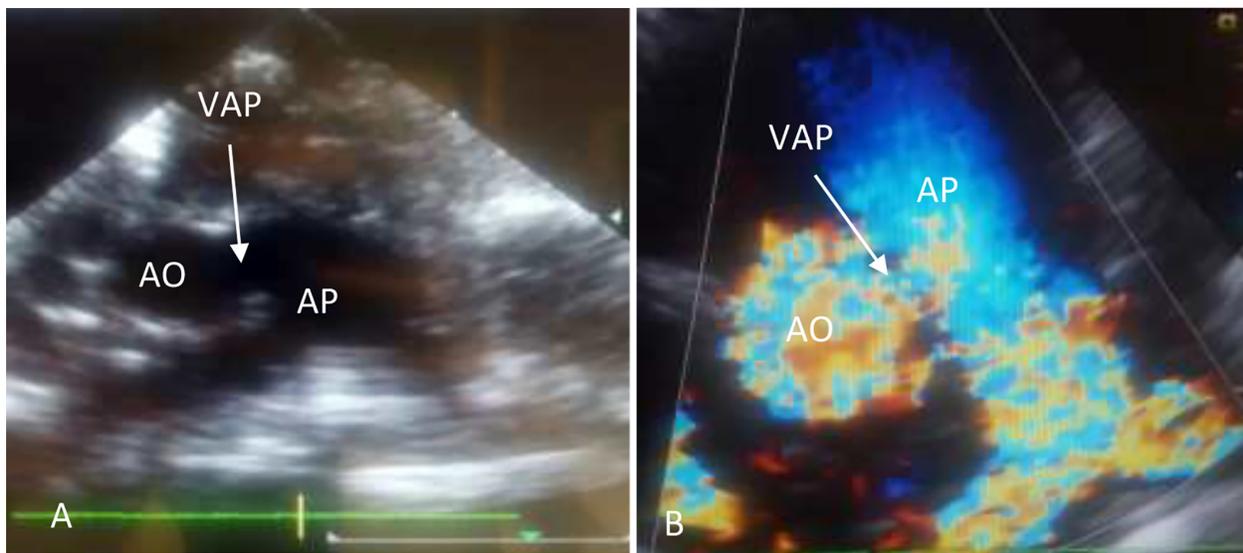
La VAP es una cardiopatía congénita infrecuente. En nuestro caso, la ecocardiografía jugó un papel crucial en el diagnóstico. Se realizó una intervención quirúrgica oportuna, por vía transaórtica, en lactante menor con peso inferior a 2000 gramos, con el fin de minimizar el riesgo de progresión a enfermedad vascular pulmonar irreversible, con resultados favorables.

**Financiación:** El trabajo no ha recibido financiación alguna.

## REFERENCIA

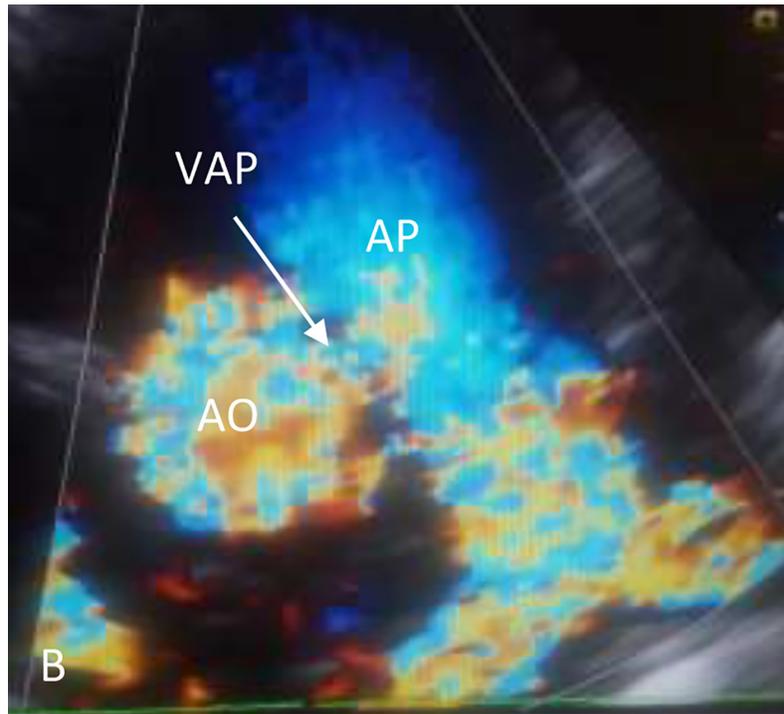
1. Talwar S, Agarwal P, Choudhary SK, Kothari SS, Juneja R, Saxena A et al. Aortopulmonary window: Morphology, diagnosis, and long-term results. *Journal of cardiac surgery*. Feb 2017;32(2):138-44. PubMed PMID: 28139013. Epub 2017/02/01. eng.
2. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *British heart journal*. June 1978;40(6):681-9. PubMed PMID: 656242. Pubmed Central PMCID: PMC483467. Epub 1978/06/01. eng.
3. Moruno Tirado A, Grueso Montero J, Gavilán Camacho J L, Álvarez Madrid A, Fournier MG, Descalzo Señorans A. Ventana aortopulmonar: valoración clínica y resultados quirúrgicos. *Cardiología Pediátrica*. 2002;55(3):266-70.
4. van Son JA, Puga FJ, Danielson GK, Seward JB, Mair DD, Schaff HV et al. Aortopulmonary window: factors associated with early and late success after surgical treatment. *Mayo Clinic proceedings*. Feb 1993;68(2):128-33. PubMed PMID: 8423692. Epub 1993/02/01. eng.
5. Gaies MG, Gurney JG, Yen AH, Napoli ML, Gajarski RJ, Ohye RG et al. Vasoactive-inotropic score as a predictor of morbidity and mortality in infants after cardiopulmonary bypass. *Pediatric critical care medicine: a journal of the Society of Critical Care Medicine and the World Federation of Pediatric Intensive and Critical Care Societies*. Mar 2010;11(2):234-8. PubMed PMID: 19794327. Epub 2009/10/02. eng.
6. Soares AM AE, Martins Cortez T, Albuquerque AM, Castro CP, Barbero-Marcial M. Janela aortopulmonar: análise clínico-cirúrgica de 18 casos. *Arq Bras Cardiol*. 1999;73:59-66.
7. Faulkner SL, Oldham RR, Atwood GF, Graham TP, Jr. Aortopulmonary window, ventricular septal defect, and membranous pulmonary atresia with a diagnosis of truncus arteriosus. *Chest*. Mar 1974;65(3):351-3. PubMed PMID: 4813844. Epub 1974/03/01. eng.
8. Castañeda AR JR, Mayer JE, Hamley FL. *Cardiac surgery of the neonate and infant*. Philadelphia: WB Saunders; 1994. p.295-300.
9. Hew CC, Bacha EA, Zurakowski D, del Nido PJ, Jr., Jonas RA. Optimal surgical approach for repair of aortopulmonary window. *Cardiology in the young*. July 2001;11(4):385-90. PubMed PMID: 11558947. Epub 2001/09/18. eng.

10. Stamato T, Benson LN, Smallhorn JF, Freedom RM. Transcatheter closure of an aortopulmonary window with a modified double umbrella occluder system. *Catheterization and cardiovascular diagnosis*. June 1995;35(2):165-7. PubMed PMID: 7656313. Epub 1995/06/01. eng.
11. Tkebuchava T, von Segesser LK, Vogt PR, Bauersfeld U, Jenni R, Kunzli A et al. Congenital aortopulmonary window: diagnosis, surgical technique and long-term results. *European journal of cardio-thoracic surgery: official journal of the European Association for Cardio-thoracic Surgery*. Feb 1997;11(2):293-7. PubMed PMID: 9080158. Epub 1997/02/01. eng.



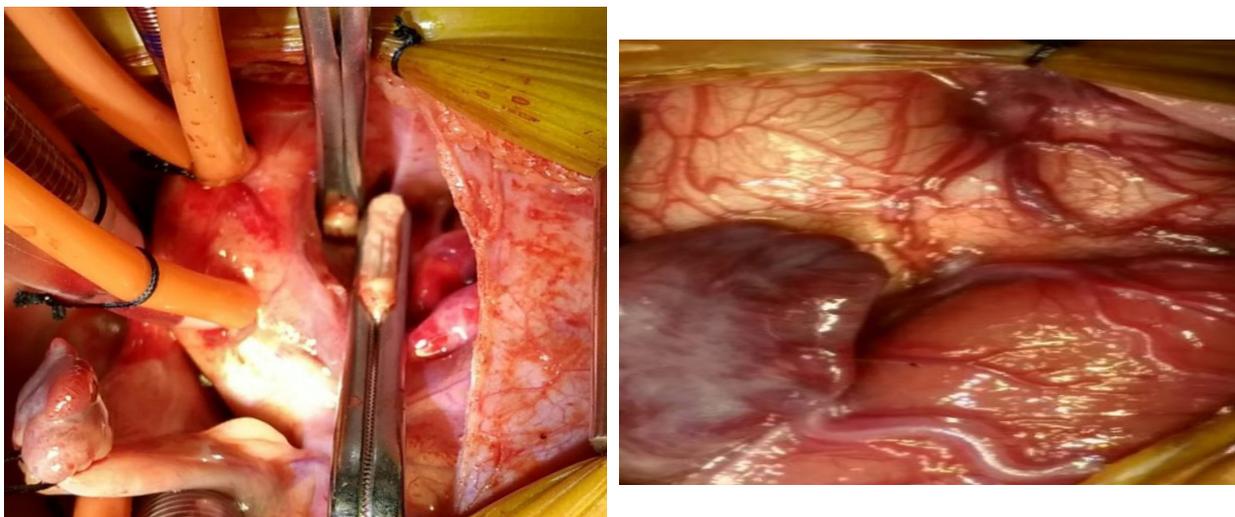
**Fuente:** los autores.

**Figura 1. A.** Ecocardiograma doppler bidimensional en plano paraesternal transversal de grandes vasos. **B.** VAP tipo I. AO: Arteria aorta. AP: Arteria pulmonar



**Fuente:** los autores.

**Figura 2.** A. Ecocardiograma doppler bidimensional en plano paraesternal transversal de grandes vasos. B. VAP tipo I. AO: Arteria aorta. AP: Arteria pulmonar. VAP: ventana aortopulmonar



**Fuente:** los autores.

**Figura 3.** Vista quirúrgica VAP tipo I.