

Caso Clínico

Diagnóstico prenatal de ventana aortopulmonar, arco aórtico derecho y vena innominada subaórtica. Reporte de un caso y revisión de la literatura**Prenatal diagnosis of aortopulmonary window, right aortic arch and subaortic innominate vein. Report of a case and review of literature**

Carlos García Guevara¹, Juan Carlos Ramiro Novoa¹, Juan Carlos Perdomo Arrient², María Eugenia Domínguez Perez², Beatriz Alfonso Gonzalez³, Damián Pineda Fernandez³.

1. Cardiocentro Pediátrico William Soler - 2. Centro Provincial de Genética Médica. Matanzas - 3. Hospital Pediátrico William Soler. La Habana. Cuba.

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido el 3 de Agosto de 2020

Aceptado después de revisión

el 17 de Agosto de 2020

www.revistafac.org.ar

Los autores declaran no tener
conflicto de intereses

Palabras clave:

Cardiopatías congénitas.

Ventana aortopulmonar.

Ecocardiografía fetal.

Diagnóstico prenatal.

RESUMEN

La ventana aortopulmonar consiste en una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar. Su incidencia oscila entre 0.1 y el 0.2% del total de cardiopatías congénitas, siendo el origen embriológico de la misma una falla en el cierre del foramen aortopulmonar por anomalía del desarrollo del segmento distal del tracto de salida ventricular en su porción intrapericárdica pero en presencia de la raíz aórtica y pulmonar. Se presenta un caso de gestante de 18 años de edad, evaluada de riesgo genético incrementado por la edad materna y la historia de dos terminaciones voluntarias de embarazo anteriores por defectos congénitos (riñones poliquísticos y gastrosquisis) con ultrasonido del primer trimestre normal al igual que el estudio del alfa feto proteína y de electroforesis de hemoglobina, Durante el ultrasonido de segundo trimestre a las 21 semanas se sospecha la presencia de una arteria umbilical única, viéndose nuevamente a las 25 semanas donde se observa una desviación del eje cardíaco con derrame pericárdico siendo remitida al centro de referencia nacional de las cardiopatías congénitas Cardiocentro Pediátrico William Soler donde se le realiza un estudio ecocardiográfico demostrando la presencia de una ventana aortopulmonar con arco aórtico derecho y vena innominada subaórtica. El estudio fue realizado con un ecocardiógrafo Alfa 10 de fabricación japonesa. El diagnóstico prenatal fue confirmado al nacimiento encontrándose además una atresia esofágica con fístula distal y luxación de una rodilla. Es operada al día siguiente del nacimiento de la patología digestiva falleciendo un mes después.

Prenatal diagnosis of aortopulmonary window, right aortic arch and subaortic innominate vein. Report of a case and review of literature

ABSTRACT

Aortopulmonary window consists of a communication between the ascending aorta and the trunk of the pulmonary artery. Its incidence ranges from 0.1 to 0.2% of all congenital heart defects, the embryological origin of which is a failure in the closure of the aortopulmonary foramen due to abnormal development of the distal segment of the ventricular outflow tract in its intrapericardial portion, but in the presence of the aortic and pulmonary roots. We present a case of an 18-year-old pregnant woman, evaluated for increased genetic risk due to maternal age and the history of two previous voluntary terminations of pregnancy due to congenital defects (polycystic kidneys and gastroschisis) with normal first trimester ultrasound, as well as the alpha-fetoprotein and hemoglobin electrophoresis test. During the second trimester ultrasound at 21 weeks, the presence of a single umbilical artery was suspected, being seen again at 25 weeks where a deviation of the cardiac axis with cardiac effusion was observed, with the patient being referred to the National Reference Center for Congenital Heart Diseases William Soler Pediatric Cardiocenter. An echocardiographic test was performed, showing the presence of an aortopulmonary window with a right aortic arch and a subaortic innominate vein. The study was performed with a Japanese-made Alpha 10 echocardiogram. Prenatal diagnosis was confirmed at birth, and an esophageal atresia with distal fistula and one knee dislocation was found. She was operated one day after the birth of the digestive pathology, dying one month later.

Keywords:

Congenital heart disease.

Aortopulmonary window.

Fetal echocardiography.

Prenatal diagnosis.

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) consiste en una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar. La incidencia de la VAP oscila entre 0.1 y el 0.2% del total de cardiopatías congénitas¹, siendo el origen embriológico de la misma una falla en el cierre del foramen aortopulmonar por anomalía del desarrollo del segmento distal del tracto de salida ventricular en su porción intrapericárdica pero en presencia de la raíz aortica y pulmonar²⁻⁵.

El diagnóstico prenatal de la VAP no es frecuente, lo demuestran los pocos reportes de esta entidad en la literatura, la mitad de las veces está asociada a anomalías cardíacas; no siendo así su asociación con anomalías extracardíacas y cromosómicas⁶⁻¹⁹

Nosotros presentamos un raro caso de VAP con arco aórtico derecho y vena innominada subaórtica en el cual se analizan los signos ecocardiográficos encontrados para su diagnóstico; que hasta donde sabemos sería el primer caso reportado asociada a una atresia esofágica.

CASO CLINICO

Gestante de 18 años de edad con G3POA2, de la provincia Matanzas, evaluada de riesgo genético incrementado por la edad materna y la historia de dos terminaciones voluntarias de embarazo anteriores por defectos congénitos (riñones poliústicos y gastrosquisis) con ultrasonido del primer trimestre normal al igual que el estudio del alfa feto proteína y de electroforesis de hemoglobina. Durante el ultrasonido de segundo trimestre a las 21 semanas se sospecha la presencia de una arteria umbilical única, viéndose nuevamente a las 25 semanas donde se observa una desviación del eje cardiaco con derrame pericárdico siendo remitida al centro de referencia nacional de las cardiopatías congénitas Cardiocentro Pediátrico William Soler donde se le realiza un estudio ecocardiográfico demostrando la presencia de una ventana aortopulmonar con arco aórtico derecho y vena innominada subaórtica. En la continuación del embarazo no se presentaron complicaciones ni cambios ultrasonográficos. No se realizó estudio citogenético. El estudio fue realizado con un Ecocardiógrafo Alfa 10 de fabricación japonesa.

A las 40 semanas se realiza parto natural con recién nacido de sexo femenino, con un peso 2700gr y un score de Apgar 9/9 a quien se le diagnostican las malformaciones antes mencionadas además de una atresia esofágica con fístula distal y luxación de una rodilla. Es operada al día siguiente del nacimiento de la patología digestiva falleciendo un mes después.

DISCUSIÓN

La VAP, también llamada fenestración aortopulmonar, fue descrita por primera vez por Elliotson en 1830²⁰, en una pieza anatómica y por Dadds en 1949²¹, en un niño

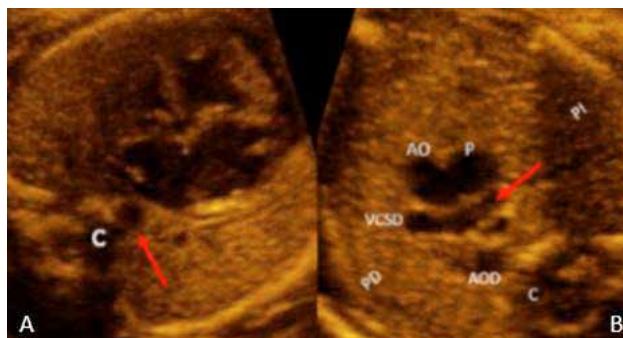


FIGURA 1.

A. Vista transversal de cuatro cámaras donde se señala la arteria aorta descendente en una posición anterior a la columna (C) muy sugestiva de arco aórtico a la derecha. **B.** Vista transversal de tres vasos donde se observa una comunicación entre la arteria aorta (AO) y la arteria pulmonar (AP) y la flecha señala la vena innominada con su recorrido no habitual (subaórtica). **C:** columna. **AOD:** arteria aorta descendente. **VCSD:** vena cava superior derecha. **PI:** pulmón izquierdo. **PD:** pulmón derecho.

gravemente enfermo. La primera corrección quirúrgica exitosa fue realizada por Cooley en 1957²².

El diagnóstico fetal de esta entidad es factible y eso lo demuestra el número de casos reportados⁶⁻¹⁷. El corte esencial para su diagnóstico fue la vista extendida de los tres vasos, donde a partir de la vista clásica con movimientos anteriores del transductor se pudo visualizar una comunicación directa entre la aorta y la arteria pulmonar, bien distal al origen de ambas (Figura 1). Además, se constató la presencia de un arco aórtico a la derecha con ductus derecho y una vena innominada que no tenía su posición habitual, sino que se encontraba por debajo del arco aórtico en dirección a la vena cava superior derecha. Otras de las vistas utilizadas fueron las vistas anguladas del eje largo del ventrículo izquierdo y del ventrículo derecho donde se identifica con gran facilidad la fenestración aorto pulmonar (Figura 2).

El defecto, que alcanza ser de diverso tamaño, se puede localizar muy próximo a las válvulas sigmoideas pulmonar y aórtica o en un punto más alejado o distal, cercano a la bifurcación pulmonar o al nacimiento de la rama derecha de la arteria pulmonar. Mori, Takao y Ando, las clasifica en Tipo I cuando el defecto es proximal y muy cercano a las válvulas sigmoideas, siendo la más común, Tipo II cuando la ventana es distal y cercana a la bifurcación pulmonar (como lo presentado en este caso) y Tipo III, la más rara, que consiste en una gran ventana que abarca desde las válvulas sigmoideas hasta el origen de la rama derecha de la arteria pulmonar²³.

Ho y colaboradores modificaron esta clasificación de una manera que resultara útil para los cardiólogos intervencionistas a la hora del uso del dispositivo transcatheter en el cierre de la VAP en el cual mantiene la terminología básica de Mori y colaboradores como se definió anterior-

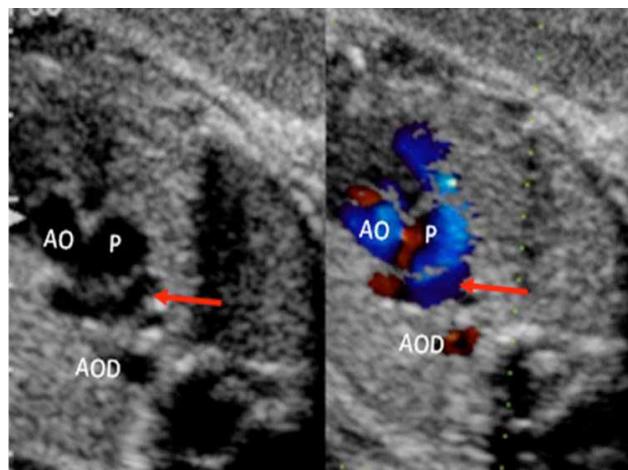
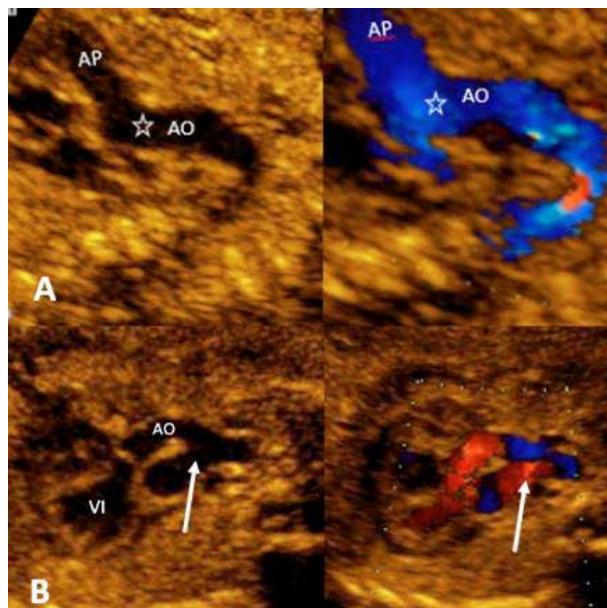
**FIGURA 2.**

Figura de la izquierda muy similar a la Figura 1B. En la figura de la derecha se superpone el doppler color a la imagen bidimensional demostrando así la comunicación entre la arteria aorta (AO) y la arteria pulmonar (AP). La flecha señala la dirección del flujo de izquierda a derecha a través de la vena innominada en su localización no habitual (subaórtica).

**FIGURA 3.**

Eje largo del ventrículo derecho (Figura A) y eje largo del ventrículo izquierdo (VI) (Figura B) donde se señala la ventana aortopulmonar. AP: arteria pulmonar. AO: arteria aorta.

mente, pero agregan una descripción adicional que es la variedad intermedia. Ellos plantean que el defecto proximal tiene un borde inferior pequeño que separa la VAP de las válvulas semilunares, en los defectos distales el borde inferior está bien formado, pero tiene poco borde superior, en el caso de los totales también denominados defectos confluentes presentan poco borde superior e inferior y finalmente los intermedios que son defectos con bordes inferior o superior adecuados siendo este tipo obviamente el grupo más adecuado para el cierre por dispositivo²⁴⁻²⁵.

La VAP, por lo general, se presenta en forma aislada, aunque también puede asociarse a otras cardiopatías congénitas como la coartación o interrupción del arco aórtico, u otras cardiopatías más complejas como doble vía de salida del ventrículo derecho, a síndromes genéticos, describiéndose también anomalías extracardíacas como la imperforación anal, agenesia renal, eventración diafragmática, anomalías musculoesqueléticas, el síndrome VATERL²⁶⁻³². En este caso la presencia de una malformación digestiva (atresia esofágica) estuvo presente.

La sospecha del arco aórtico a la derecha estuvo presente desde que realizamos la vista transversal de cuatro cámaras que al igual que en la vista de tres vasos se visualizaba una aorta descendente no a la izquierda de la columna como es habitual sino más anterior elemento de sospecha de gran importancia a la hora de definir la posición del arco, aunque no siempre es así. En términos anatómicos, un arco aórtico derecho se define como el arco de la aorta que pasa por la derecha de la tráquea y por encima del bronquio principal derecho, mientras que la aorta descendente puede bajar por la izquierda, por el

medio o por la derecha de la línea media marcada por la columna vertebral³³⁻³⁴.

En condiciones normales, el cayado aórtico tiene su origen a partir del cuarto arco aórtico izquierdo, que se conectará con la aorta ascendente. La porción derecha del cuarto arco aórtico dará origen al tronco arterial braquiocéfálico. Si en condiciones patológicas se produce una reabsorción del cuarto arco aórtico izquierdo, con la persistencia del cuarto arco aórtico derecho, se originará un arco aórtico a la derecha, encontrándose en este caso el tronco arterial braquiocéfálico ubicado a la izquierda (en lugar de a la derecha). Un aspecto importante para tener en cuenta al enfrentarnos con un arco aórtico derecho, es la posición de ductus arterioso. En el feto examinado se le observó ubicado del mismo lado que el arco aórtico dando la clásica imagen en espejo. Normalmente, el ductus arterioso que proviene de la porción distal del sexto arco aórtico debe localizarse en el mismo lado del cayado, es decir, si el cayado aórtico es derecho, lo normal es que persista la porción distal del sexto arco aórtico derecho como ductus y no la del izquierdo. Sin embargo, si hubiera un cuarto arco aórtico derecho como cayado aórtico, persiste la porción distal del sexto arco aórtico izquierdo como ductos, es decir, si existiera un ductus contralateral al cayado, se formará un anillo vascular que rodea la tráquea y el esófago en formación, siempre y cuando se encuentre asociada una arteria subclavia izquierda aberrante.

La vena innominada subaórtica es una rara anomalía, ella cursa por detrás de la aorta ascendente y por debajo del arco aórtico drenando en la vena cava superior dere-



FIGURA 4.

Figura izquierda muestra el trayecto del arco aórtico con dirección hacia la derecha para descender por el bronquio de ese lado. La **figura derecha** evidencia la comunicación aortopulmonar.



FIGURA 5.

Ambas figuras muestran la visualización de la ventana. La de la **izquierda** observada a través de la arteria pulmonar y la **derecha** a través de la arteria aorta.

cha por debajo del nivel de la desembocadura de la vena ácigos³⁵. Se observa con mayor frecuencia en pacientes con tetralogía de Fallot o tronco arterioso común y en los arcos aórticos a la derecha. Se ha sugerido su origen embriológico a una falla en el desarrollo de la usual conexión entre la vena cardinal anterior y la formación de una conexión alternativa en una ubicación diferente. Aunque no hay significación hemodinámica en esta lesión su diagnóstico es útil a la hora de la cirugía cardíaca (canulación venosa o la anastomosis cavopulmonar) o en los procedimientos mediastinales³⁶⁻³⁷.

La atresia esofágica cuando es con fístula su diagnóstico en la vida fetal se hace extremadamente difícil, tal como ocurrió en nuestro paciente. Estas malformaciones están muy relacionadas con otras anomalías congénitas especialmente las cardiovasculares (dentro de ellas los defectos septales son los más frecuentes) y las digestivas. En ninguno de los reportes revisados se constató asociada la VAP³⁸⁻³⁹.

CONCLUSION

La VAP se puede diagnosticar por ecocardiografía fetal contribuyendo al manejo y resultado perinatal de esta patología que muchas veces se encuentra acompañada a otras anomalías congénitas.

BIBLIOGRAFIA

- Carini L, Sole M, Lombardi M, et al. A rare case of an unexpected aortopulmonary window. *Interv. Cardiol* 2017; 9: 259-61.
- Yuh DD, Vricella LA, Yang SC, Doty JR. *Textbook of Cardiothoracic Surgery*. Second Edition. Mc.Graw Hill Education, 2018.
- Anderson RH, Brown N, Webb S, et al. Lessons learnt with regard to aortopulmonary window. *Cardiol Young* 2008; 18: 451-57.
- Qureshi AM, Gowda ST, Justino H, et al. Other malformations of the ventricular outflow tracts. In Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussato K, Redington AN, Tweddell JS, Tretter JT eds. *Anderson's Pediatric Cardiology*. 4th Edition. Elsevier, Ltd. Philadelphia, PA 2020: 2228-2269. ISBN: 978-0-7020-7608-4.

- Penny DJ, Spicer DE, Anderson RH. Common arterial trunk. In Wernovsky G, Anderson RH, Kumar K, Mussato K, Redington AN, Tweddell JS, Tretter JT eds. *Anderson's Pediatric Cardiology*. 4th Edition. Elsevier, Ltd. Philadelphia, PA 2020: 1747-1779. ISBN: 978-0-7020-7608-4.
- Anderson RH, Chaudhry B, Mohun TJ, et al. Normal and abnormal development of the intrapericardial arterial trunks in humans and mice. *Cardiovasc Res* 2012; 95: 108-15.
- Yu S, Han S, Gao S et al. The prenatal diagnosis of aortopulmonary window by fetal echocardiography. *Echocardiography* 2018; 35: 1835-40.
- Tongprasert F, Sittiwangkul R, Jatavan P, et al. Prenatal Diagnosis of Aortopulmonary Window: A Case Series and Literature Review. *J Ultrasound Med* 2017; 36: 1733-38.
- Li W, Bin G, Jiang W, et al. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window by 2-dimensional echocardiography. Summary of 8 Cases. *J Ultrasound Med* 2019; 38: 795-803.
- Valsangiacomo ER, Smallhorn JF. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window by fetal echocardiography. *Circulation* 2002; 105: e192.
- Fotaki A, Novaes J, Jicinska H, et al. Fetal aortopulmonary window: case series and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2017; 49: 533-39.
- Tang H, Wang Y, Sun X, et al. Prenatal diagnosis of fetal aortopulmonary window by two and four-dimensional echocardiography with spatiotemporal image correlation. *Echocardiography* 2020; 37: 732-737.
- Aslan H, Corbacioglu A, Yildirim G, et al. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window. *Journal of Clinical Ultrasound* 2012; 40: 598-599.
- Collinet P, Chatelet-Cheront C, Houze de l'Aulnoit D, et al. Prenatal diagnosis of an aorto-pulmonary window by fetal echocardiography. *Fetal Diagn Ther* 2002; 17:302-307.
- Hayashi G, Inamura N, Kayatani F, et al. Prenatal diagnosis of aortopulmonary window with interrupted aortic arch by fetal echocardiography. *Fetal Diagn Ther* 2010; 27: 97-100.
- Alvarez R, Garcia Diaz L, Coserria F, et al. Aortopulmonary window with atrial septal defect: prenatal diagnosis, management and outcome. *Fetal Diagn Ther* 2011; 30: 306-308.
- Kadohira I, Miyakoshi K, Yoshimura Y. Prenatal images of the aortopulmonary window with an interrupted aortic arch. *Pediatr Cardiol* 2013; 34: 1288-89.
- García C, Álvarez T, Bravo C et al. Prenatal diagnosis of an aortopulmonary window with an interrupted aortic arch. *J Ultrasound Med* 2016; 35:2087-93.

19. Kuehn A, Oberhoffer, Vogt M, et al. Aortopulmonary window with ventricular septal defect and pulmonary atresia: prenatal diagnosis and successful early surgical correction. *Ultrasound Obstet Gynecol* **2004**; 24: 793–796.
20. Elliotson J. Case of malformation of the pulmonary artery and aorta. *Lancet* **1830**; 31: 247-48.
21. Dadds JH, Hoyle C. Congenital aortic septal defect. *Br Heart J* **1949**; 11: 390–97.
22. Ho SY, Gerlis LM, Anderson C, et al. The morphology of aortopulmonary windows with regard to their classification and morphogenesis *Cardiol Young* **1994**; 4: 146-155.
23. Richardson JV, Doty DB, Rossi NP, et al. The spectrum of anomalies of aortopulmonary septation. *J Thorac Cardiovasc Surg* **1979**; 78: 21-27.
24. Jacobs JP, Quintessenza JA, Gaynor JW, et al. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: aortopulmonary window. *Ann Thorac Surg* **2000**; 69 (Suppl): S44–S49.
25. Backer CL, Mavroudis C. Surgical management of aortopulmonary window: a 40-year experience. *Eur J Cardiothorac Surg* **2002**; 21: 773–79.
26. Naimo PS, Yong MS, d’Udekem Y, et al. Outcomes of aortopulmonary window repair in children: 33 years of experience. *Ann Thorac Surg* **2014**; 98: 1674–79.
27. Kutsche L, Van Mierop LHS. Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect. *Am J Cardiol* **1987**; 59: 443-47.
28. Mehta ID, Poyarete P, Rivera RJ, et al. Aortopulmonary window, hemitruncus. In Ungerleider RM, Nelson K, Cooper DS, Meliones J, Jacobs J eds. *Critical Heart Disease in Infants and Children*. 3rd Edition. Elsevier. Philadelphia PA. **2019**: 652-60.
29. Bagtharia R, Trivedi KR, Burkhart HM, et al. Outcomes for patients with an aortopulmonary window, and the impact of associated cardiovascular lesions. *Cardiol Young*. **2004**; 14: 473-80.
30. Mcewan A, Rolo VL. Anesthesia for children undergoing heart surgery. In Coté CJ, Lerman J, Anderson BJ. *A practice of anesthesia for infants and children* 6th Edition. Elsevier. Philadelphia, PA **2019**: 393-423 <https://doi.org/10.1016/B978-0-323-42974-0.00017-3>
31. Alsoufi B, Schloser B, McCracken C, et al. Current outcomes of surgical management of aortopulmonary window and associated cardiac lesions. *Ann Thorac Surg* **2016**; 102: 608–614.
32. Glatz J. Aorto pulmonary window. In Rychik J, Tian Z Eds. *Fetal cardiovascular imaging*. Elseviers Saunders, Philadelphia, PA. **2012**: 197-204.
33. Cunningham BK, Hadley DW, Hannoush H et al. Analysis of cardiac anomalies in VACTERL association. *Birth Defects Research* **2013**; 97: 792–97.
34. García c, Días F, Ramiro JC. Diagnóstico ecocardiográfico fetal y posnatal de la ventana aortopulmonar. *CorSalud*. **2019**; 11: 64-65.
35. García C, Savio A, Morejón CG, et al. Diagnóstico prenatal de anillo vascular con arco aórtico derecho. *Rev Argent Cardiol* **2012**; 80: 1-4.
36. Sinkovskaya E, Abuhamad A, Horton S, et al. Fetal left brachiocephalic vein in normal and abnormal Conditions. *Ultrasound Obstet Gynecol* **2012**; 40: 542–48.
37. Goel A.N, Reyes C, Mclaughlin S, et al. Retroesophageal left brachiocephalic vein in an infant without cardiac anomalies?. *Prenat Cardio* **2016**; 6: 87-89.
38. Chirtmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, et al. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Archives of Disease in Childhood* **1989**; 64: 364-68.
39. Reyes R, Muñoz J, Polo I, et al. Anomalías congénitas asociadas a la atresia esofágica. *Rev Cub Pediatr* **2014**; 86: 68-76.