

LA VENTANA AORTOPULMONAR: UNA RARA CARDIOPATÍA CONGÉNITA

María Del Carmen Pérez Pérez¹, Francisco Gómez Puche¹, Silvia García García¹, Carmen Gracia Baena¹, Francisco Hernández Fuentes¹, María Teresa Navarro Esteban¹

¹ Hospital Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

INTRODUCCIÓN

La ventana aortopulmonar (VAP) es una comunicación entre la aorta ascendente y el tronco pulmonar y/o rama pulmonar derecha. Supone el 0,2-0,6% de las cardiopatías congénitas, siendo una cardiopatía no cianógena con aumento de flujo pulmonar.

Se distinguen 3 tipos de VAP: tipo I o proximal (el defecto se localiza entre la válvula sigmoidea y la bifurcación pulmonar), tipo II o distal (afecta al tronco y al origen de la arteria pulmonar derecha) y tipo III (defecto completo).

Se asocia en un 30-50% de los casos a otras lesiones (interrupción del arco aórtico, tetralogía de Fallot...). El diagnóstico debe sospecharse en casos de insuficiencia cardíaca precoz con signos de cortocircuito izquierda-derecha. Las formas asintomáticas pueden ocurrir si el defecto es pequeño.

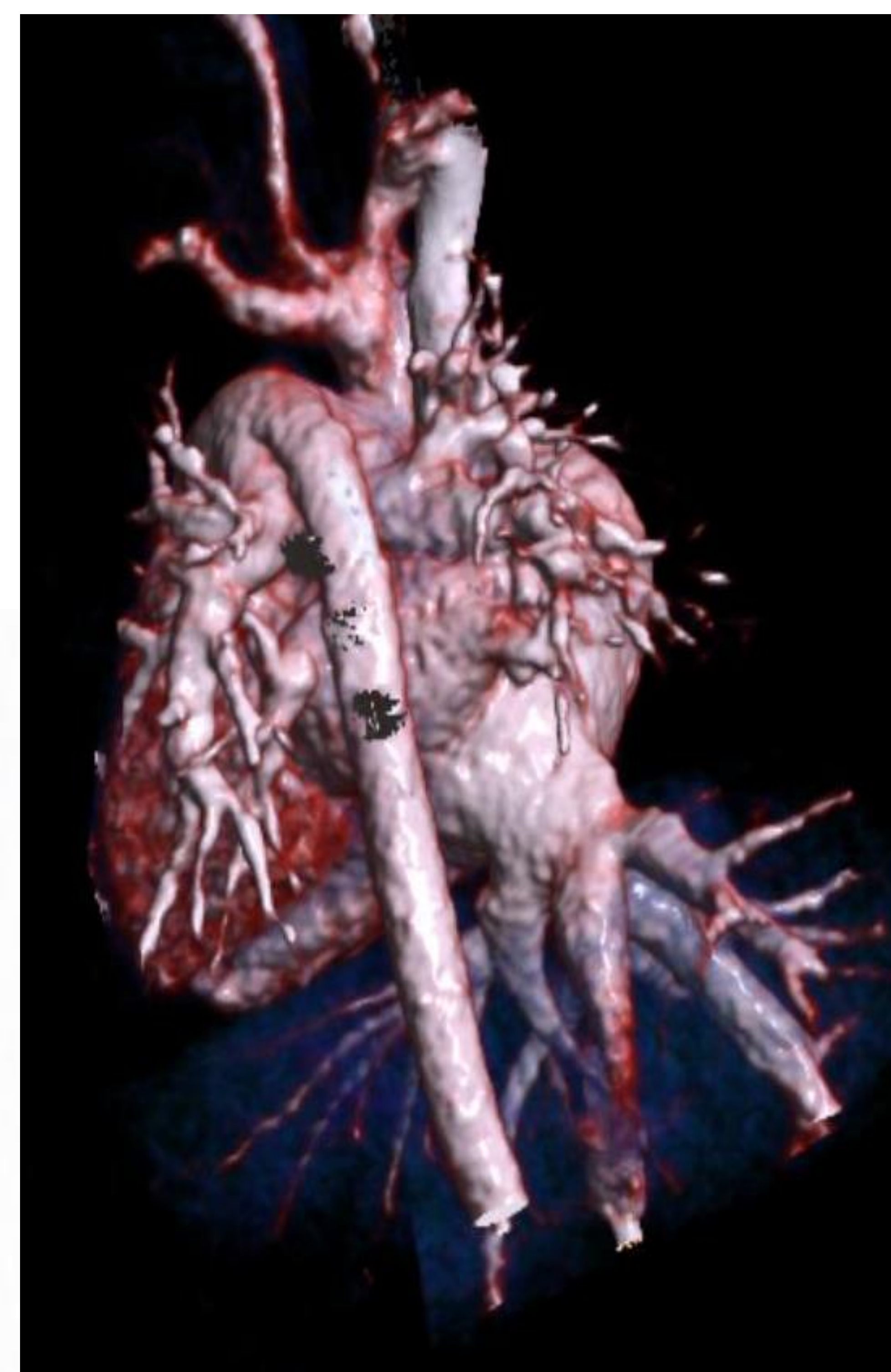
Los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos son inespecíficos, por lo que la ecocardiografía desempeña un importante papel en el diagnóstico.

Debido al rápido desarrollo de hipertensión pulmonar irreversible, se debe reparar la malformación al diagnóstico, preferentemente antes de los 6 meses de edad. La técnica quirúrgica de elección es el cierre transaórtico con o sin parche.

Existe un riesgo significativo de complicaciones, incluyendo hipertensión pulmonar y enterocolitis necrotizante, así como riesgo anestésico de hipotensión, isquemia miocárdica y robo diastólico.

RESUMEN DEL CASO

Neonato de 30 horas de vida que ingresa en Neonatología por palidez cutánea (Hb 9.8 g/dL), acidosis metabólica e hiperlactacidemia (8 mmol/L). En la exploración física, presenta diferencia de tensión entre extremidades de 10-20 mmHg. Hallazgos ecocardiográficos de cardiopatía compleja: ventana aorto-pulmonar (tipo III) e Interrupción de arco aórtico tipo A, comunicación interauricular e hipertensión pulmonar. Se inician prostaglandinas en perfusión continua a 0.01mg/kg/min y se realizan controles seriados por parte de Cardiología (ductus estable en 5mm). Se realiza corrección quirúrgica a los 8 días de vida, presentando al finalizar la corrección presenta disfunción ventricular izquierda severa que impide salida de CEC y ante sospecha de compresión de aorta y coronaria izquierda por el parche de la rama pulmonar derecha, se decide entrar de nuevo en bomba para reparación. Tras esto presenta mejoría de la función ventricular, pero al intentar volver a salir de CEC presenta nuevo empeoramiento relacionado con sangrado y se decide salida en ECMO venoarterial y traslado a centro de referencia.



Interrupción del arco aórtico (tipo A) con hipoplasia de arco transverso. Ventana Aortopulmonar tipo II.

CONCLUSIONES

A pesar de su rareza, se debe pensar en esta entidad ante toda cardiopatía compleja que curse con insuficiencia cardíaca e hipertensión pulmonar precoces. La corrección antes de los 6 meses evitará el desarrollo de enfermedad vascular pulmonar irreversible.