

## Introducción:

La VAP es una comunicación entre la Ao Ascendente y el tronco pulmonar y/o rama pulmonar derecha, en presencia de ambos planos valvulares sigmoideos separados, lo cual lo diferencia del truncus arterioso. Genera una cardiopatía congénita acianogena de flujo pulmonar aumentado y de cortocircuito izq-der.

También llamado defecto septal AO-P o VAP. En este caso a presentar es parte de una alteración asociada a una Microdelección del 22q11



## Descripción del caso:

Paciente de 34 años, primigesta, que consulta, cursando una gestación única y vital, con 20 semanas de amenorrea y crecimiento en P50.

Se realiza Ecografía morfológica observándose: Corazón: situs solitus, levo ápex. Relación cardio torácica conservada. Cuatro cámaras cardiacas de forma y tamaño normal. Tabiques interauricular e interventricular. En corte de tres vasos AP, AO, VC. Venas pulmonares no visualizadas correctamente.

Foramen oval permeable, sin signos de restricción (flujo de D a I).

En corte de arcos ductales (transverso) se observa aorta de tamaño y orientación habitual, no observándose orientación y dirección habitual de ductus arterioso (no se logra signo de la "V"). En el barrido ecográfico, impresiona arteria pulmonar desembocar directamente en Arco Aórtico en lugar de desembocar en aorta descendente. Las imágenes descritas sugieren ventana aórto-pulmonar. Se sugiere ecocardiograma fetal, interconsulta con servicio de genética y con servicio de Medicina Fetal de Bs. As, estas ultimas no se realizan. Una primera ecocardiografía fetal informa como normal y una posterior sugiere VAP.



**Diagnóstico:** A las 35 semanas de gestación la pcte concurre a la guardia por una TA de 150/100, se realiza ecografía en guardia con Doppler e ILA normal. Nace por cesárea, una bebe vigorosa, con PAEG, 2,700 grs. Apgar 9/10. Se realiza ecocardiograma neonatal donde se demuestra VAP, con dificultosa evaluación de drenaje venoso pulmonar. Se supone VAP con drenaje anómalo pulmonar. Se realiza TAC Multislide que confirma Diagnóstico y sugiere alteración de árbol venoso sistémico a nivel pulmonar, MMII, VCI.

**Seguimiento:** Bebe comienza con ICC, hace una NEC. Se opera la VAP.

**Estudio genético:** microdelección 22q11, parte de un ADG, donde se observa Timo de menor tamaño sin alteraciones hematológicas de jerarquía.

PCR a los 6 meses.

Dentro de las alteraciones en 22q11, tenemos la ADG, SVCF y CATCH-22 si bien las malformaciones asociadas son múltiples Las asociaciones cardiacas son las mas frecuentes.

Dentro de los defectos de tipo conotruncal aislados, sin presencia de rangos fenotípicos, anomalías metabólicas o inmunológicas sugerentes de ADG, el SVCF o el CTAFS se encuentra en muy raros casos la agenesia de la válvula pulmonar, así como el origen anómalo de la arteria pulmonar derecha en la A, también conocido como VAP.