

# Diagnóstico fetal de ventana aortopulmonar con transposición de grandes arterias: lecciones aprendidas

<sup>1</sup> Fabiola Pérez Juárez

<sup>1</sup> Andrés González Ortiz

<sup>2</sup> Alexis J. Palacios Macedo Quenot

<sup>3</sup> Alfonso Martínez García

<sup>4</sup> Roberto Cano Zarate

## Correspondencia

Fabiola Pérez Juárez  
fperez@medicoskardias.org

<sup>1</sup>Médico adscrito, Centro Pediátrico del Corazón, KARDIAS-Instituto Nacional de Pediatría-American British Cowdray Medical Center.

<sup>2</sup>Jefe de la División de Cirugía cardiovascular, Centro Pediátrico del Corazón, KARDIAS-Instituto Nacional de Pediatría- American British Cowdray Medical Center.

<sup>3</sup>Médico adscrito Clínica de Cardiología Fetal, Instituto Nacional de Perinatología.

<sup>4</sup>Médico adscrito al servicio de imagen cardiovascular, Instituto Nacional de Cardiología Ignacio Chávez.

Enviado: 01/06/2021

Aceptado: 28/02/2022

En línea: 30/04/2022

**Citar como:** Perez Juarez F, Gonzales Ortiz A, Palacios Macedo A, Martinez GARCIA A., Cano Zarate R., Diagnóstico fetal de ventana aortopulmonar con transposición de grandes arterias: lecciones aprendidas. RETIC. 2022 (Abril); 5 (1): 33-36. doi: 10.37615/retic.v5n1a7.

**Cite this as:** Perez Juarez F, Gonzales Ortiz A, Palacios Macedo A, Martinez GARCIA A., Cano Zarate R., *Fetal diagnosis od aortopulmonary window with transposition of great vessels: lessons learned.* RETIC. 2022 (April); 5 (1): 33-36. doi: 10.37615/retic.v5n1a7.

## Palabras clave

- ▷ Ventana aortopulmonar.
- ▷ Transposición de grandes vasos.
- ▷ Diagnóstico prenatal.
- ▷ Ecocardiograma fetal.

## Keywords

- ▷ *Aortopulmonary window.*
- ▷ *Transposition of great arteries.*
- ▷ *Prenatal diagnosis.*
- ▷ *Fetal echocardiogram.*

## RESUMEN

La ventana aortopulmonar es una malformación congénita troncoconal poco frecuente. Ocasionalmente puede asociarse a otros defectos arteriales o intracardiácos como interrupción de arco aórtico y tetralogía de Fallot. Excepcionalmente coexiste con transposición de grandes arterias.

## ABSTRACT

*Aortopulmonary window is a very rare conotruncal congenital malformation. This congenital heart defect could be associated with another intracardiac or arterial defects like interrupted aortic arch and tetralogy of Fallot. Exceptionally this coexists with transposition of great arteries.*

## Presentación del caso

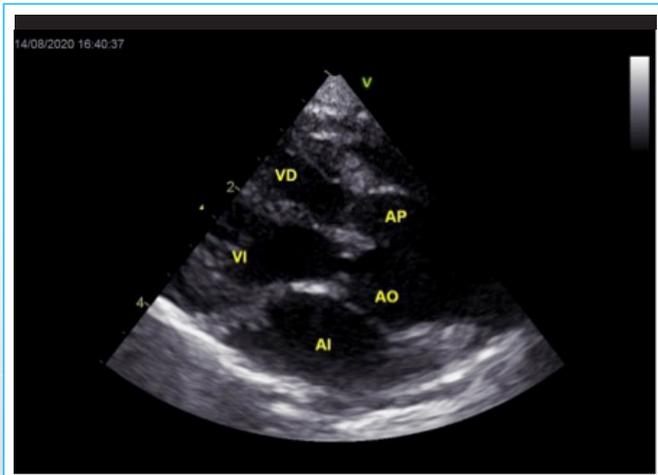
La ventana aortopulmonar es una malformación congénita troncoconal poco común, que representa solo el 0.1-0.6 % del total de las cardiopatías congénitas (CC) al nacimiento. Se caracteriza morfológicamente por una comunicación entre la aorta y la arteria pulmonar, en presencia de dos válvulas semilunares<sup>3</sup>. Ocasionalmente puede asociarse a otros defectos arteriales o intracardiácos como interrupción de arco aórtico y tetralogía de Fallot. En forma excepcional, coexiste con transposición de grandes arterias (TGA)<sup>1</sup>. En este último caso, el diagnóstico fetal es difícil y pudiera solo establecerse al nacimiento. Existen, sin embargo, datos ecocardiográficos que pueden orientar al diagnóstico prenatal y mejorar las expectativas del manejo postnatal.

Presentamos un caso de ventana aortopulmonar asociado a TGA diagnosticado solo de manera postnatal inmediata, con un análisis de los elementos a considerar para sospechar un diagnóstico prenatal.

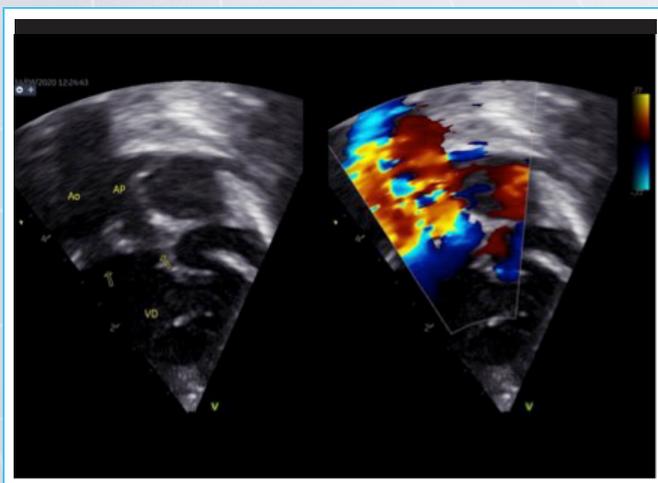
## Desarrollo del caso

Mujer de 35 años de edad, en su segundo embarazo, referida por sospecha de TGA. En el ultrasonido estructural de rutina del segundo trimestre a las 21.3 semanas de gestación (SDG) se documentó la presencia de arteria umbilical única, comunicación interventricular, tractos de salida con trayectos anormales, aorta de diámetro disminuido con cabalgamiento sobre el *septum* interventricular, arteria pulmonar dilatada y corte de tres vasos con alineación anormal. El primer ecocardiograma fetal, realizado a las 25.5 SDG, mostró posición cardíaca en el tórax normal, situs solitus abdominal y auricular, conexión auriculoventricular concordante, conexión ventriculoarterial discordante y una comunicación interventricular grande. Con estos datos, se estableció la sospecha diagnóstica de TGA, así como la necesidad de cirugía postnatal. En el ecocardiograma fetal de seguimiento a la semana 35.5 no se lograron visualizar satisfactoriamente los dos tractos de salida ventriculares, sin identificarse una pared que dividiera los dos grandes vasos arteriales, sospechando un tronco arterioso común versus ventana aortopulmonar.

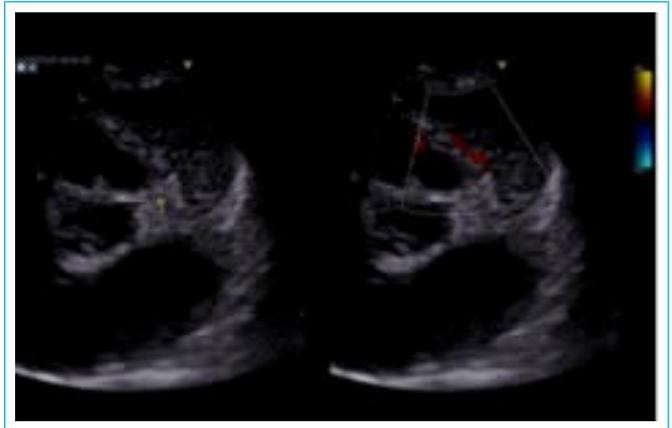
Se realizó interrupción programada del embarazo por vía abdominal a las 38.5 SDG obteniendo masculino de 2.850 kg, y maniobras habituales de reanimación. Se realizó ecocardiograma transtorácico en las primeras horas de vida confirmándose el diagnóstico de comunicación interauricular, comunicación interventricular perimembranosa amplia, transposición de grandes arterias, con aorta anterior y pulmonar posterior, ventana aortopulmonar tipo III (de la clasificación de Mori), coronaria única emergiendo del seno 1 (de la convención de Leiden) y vena cava superior izquierda drenando a seno coronario (**Figuras 1, 2, 3**). En revisión retrospectiva de los ecocardiogramas fetales se logró identificar la ventana aortopulmonar en vistas sagitales (**Figuras 4, 5, 6**). Se realizó angiografía de corazón y grandes vasos confirmando los hallazgos mencionados (**Figuras 7, 8, 9**). A los 7 días de vida, se realizó reparación quirúrgica con corrección de TGA con ostium coronario único mediante "técnica de recolocación *in situ*", corrección de la ventana aortopulmonar, cierre de comunicación interventricular, plastía de rama izquierda de la arteria pulmonar y cierre de comunicación interauricular, presentado hipertensión pulmonar severa e inestabilidad hemodinámica por lo que fue necesario tratamiento con oxigenación por membrana extracorpórea veno-arterial. Cursó con mala evolución y desafortunadamente falleció a los 21 días de vida. El estudio genético reveló mutación en GATA 6, que ha demostrado tener asociación con CC complejas.



**Figura 1.** Ecocardiograma postnatal, eje largo, donde se documenta la ventana aortopulmonar y los dos anillos valvulares.



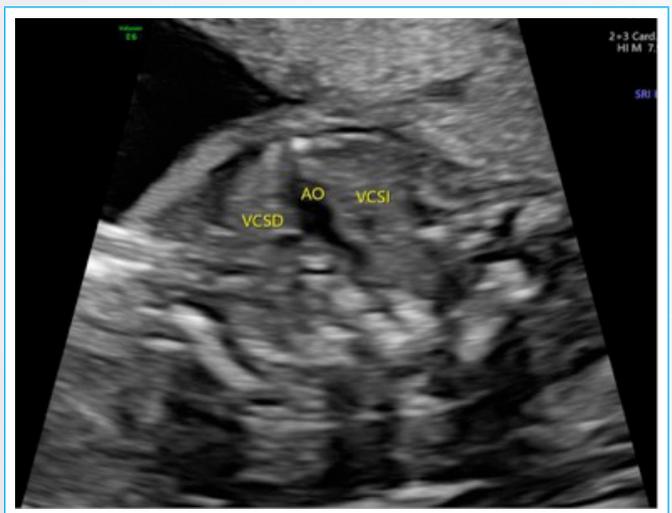
**Figura 2.** Ecocardiograma postnatal, imagen apical con inclinación anterior, donde se documentan los dos vasos en paralelo y la ventana aortopulmonar tipo III.



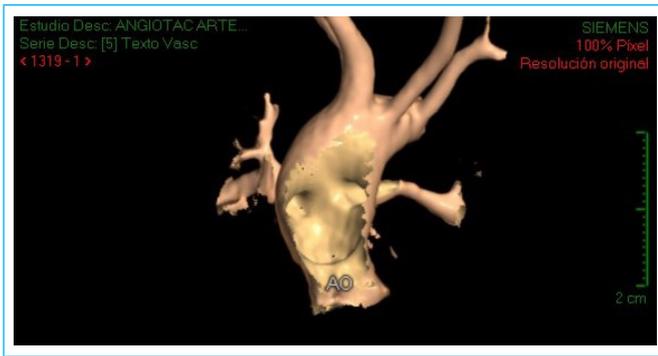
**Figura 3.** Ecocardiograma postnatal, en eje corto alto, donde se visualiza la arteria coronaria única emergiendo del seno 1 con color Doppler.



**Figura 4.** Ecocardiograma fetal realizado a las 21 SDG. Imagen de cuatro cámaras con inclinación posterior, donde se observa el seno coronario dilatado y defecto interventricular.



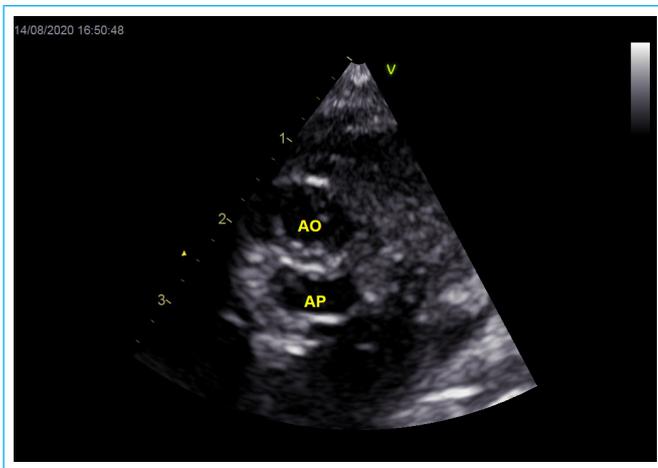
**Figura 5.** Ecocardiograma fetal realizado a las 21 SDG. Imagen de cuatro cámaras con inclinación posterior, donde se observa el seno coronario dilatado y defecto interventricular.



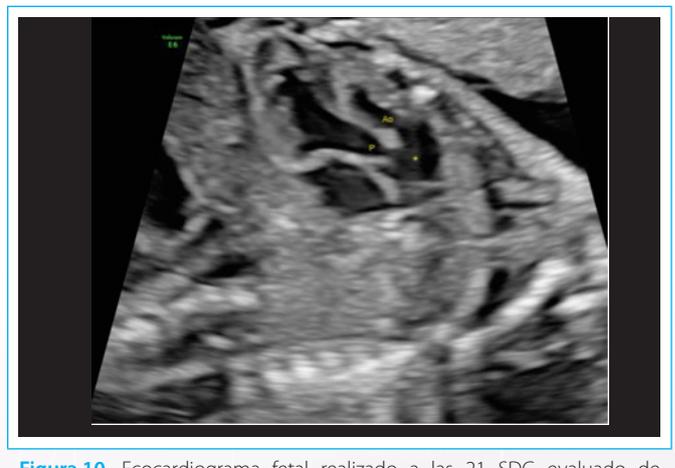
**Figura 6.** Imágenes de angiotomografía, donde se visualiza la ventana aortopulmonar.



**Figura 9.** Imágenes de angiotomografía, donde se visualiza la ventana aortopulmonar.



**Figura 7.** Ecocardiograma postnatal, en eje corto alto, donde se visualiza la disposición de los anillos valvulares.



**Figura 10.** Ecocardiograma fetal realizado a las 21 SDG evaluado de forma retrospectiva, que muestra un corte sagital de los grandes vasos. La aorta es espacialmente anterior a la pulmonar. Se observan dos planos valvulares separados y por arriba del plano valvular se observa la ventana aortopulmonar.



**Figura 8.** Imágenes de angiotomografía, donde se visualiza la ventana aortopulmonar.

## Discusión

La TGA es una CC frecuente, sin embargo, la asociación con ventana aortopulmonar es excepcional<sup>4</sup>. De acuerdo con una revisión realizada por Dhillon y cols., desde el año 1988 hasta el 2016 se han reportado 19 casos (incluido el caso que ellos describieron)<sup>1</sup>. Describimos este caso por la asociación poco frecuente y porque el diagnóstico prenatal es difícil y requiere un alto índice de sospecha, donde es fundamental una evaluación protocolizada. En este caso, el primer ecocardiograma demostró satisfactoriamente la disposición anormal de las grandes arterias y la presencia de TGA, sin embargo, en los ecocardiogramas subsiguientes se sospechó la presencia de un tronco arterioso común, ya que

no se identificó ninguna pared que dividiera los dos grandes vasos arteriales, sin embargo, seguían percibiéndose dos válvulas ventriculoarteriales, aunque no de forma satisfactoria, por lo que los diagnósticos diferenciales fueron tronco arterioso común versus ventana aortopulmonar, documentándose este último de manera posnatal.

La ventana aortopulmonar puede clasificarse en tres tipos: el tipo I, defecto proximal, ocurre en la parte proximal del *septum* aortopulmonar; el tipo II, defecto distal, ocurre en la parte distal del *septum* aortopulmonar adyacente a la arteria pulmonar derecha; y el tipo III, defecto total, involucra toda la longitud del tronco de la arteria pulmonar desde las válvulas semilunares hasta el nivel de la bifurcación pulmonar y la porción proximal de la rama pulmonar derecha<sup>6</sup>. En el contexto de la TGA, la forma más común de ventana aortopulmonar es la tipo I, seguida de la tipo II<sup>1</sup>. En nuestro paciente encontramos una ventana aortopulmonar tipo III.

La vista óptima para el diagnóstico prenatal de ventana aortopulmonar es la vista de tres vasos, donde puede identificarse la comunicación entre la aorta ascendente y la arteria pulmonar<sup>2</sup>. Sin embargo, cuando existen otras malformaciones cardíacas asociadas, principalmente afectando la orientación espacial de las grandes arterias, el diagnóstico se vuelve más difícil y puede pasarse por alto<sup>2,3</sup>. Fotaki y cols., reportaron cuatro casos de ventana aortopulmonar fetal, uno de ellos asociado a TGA diagnosticado al momento de la cirugía e identificando el defecto retrospectivamente en el ecocardiograma fetal en vistas sagitales, y en otro caso con disposición superoinferior de los vasos no se pudo identificar la ventana aortopulmonar, incluso retrospectivamente en el ecocardiograma fetal<sup>3</sup>. Se han descrito muy pocos casos de ventana aortopulmonar diagnosticados por ecocardiografía fetal, y, asociado a TGA, nos parece que como sospecha prenatal reportamos el primer caso en la literatura. Si bien la vista de tres vasos es la principal para el diagnóstico de ventana aortopulmonar, en los casos asociados a TGA la disposición de los vasos (aorta superior y pulmonar inferior) no permite realizar el diagnóstico en esta vista por lo que las vistas sagitales cobran mucha relevancia. En el ecocardiograma prenatal, la identificación de ambas válvulas semilunares, sin la posibilidad para definir las paredes arteriales, son algunos datos que nos deben hacer sospechar este diagnóstico.

El diagnóstico temprano y la cirugía de intercambio arterial son cruciales para obtener mejores resultados en estos casos complejos<sup>4</sup>. Por dos razones, la TGA con comunicación interventricular asociada a ventana aortopulmonar es una malformación cardíaca con alta letalidad: la primera, es el desafío de la técnica quirúrgica; y la segunda, está relacionada con la presencia de crisis de hipertensión pulmonar postoperatoria<sup>5</sup>. Es por esto que el diagnóstico prenatal cobra mayor importancia para poder brindar asesoría adecuada a la familia y programar una atención oportuna y óptima al nacimiento.

## Conclusiones

La asociación de ventana aortopulmonar y TGA, aunque rara, puede diagnosticarse de manera prenatal, en espacial en la vista sagital de los grandes vasos. Se requiere un alto índice de sospecha, por lo que es fundamental la evaluación protocolizada del corazón fetal ya que no es un diagnóstico sencillo. Dentro de los diagnósticos diferenciales, en este caso, el tronco arterioso común pudiera ser uno de los más frecuentes, ya que la pared que divide ambos troncos arteriales se encuentra ausente.

## Ideas para recordar

- La asociación de **TGA** y ventana aortopulmonar es poco frecuente y el diagnóstico prenatal requiere alto índice de sospecha.
- En el caso de TGA con ventana aortopulmonar, las vistas sagitales en el ecocardiograma prenatal mostrarán mejor la ausencia de la pared que divide ambos troncos.
- Como parte del ecocardiograma fetal es fundamental evaluar las paredes de las grandes arterias
- En el ecocardiograma fetal, la identificación de las válvulas semilunares es uno de los datos que deben levantar la sospecha de este diagnóstico.

## Bibliografía

1. Dhillon GS, Fernandes CJ, Khan A, Heinle JS, Lopez KN. Transposition of the great arteries: When echocardiography does not match the clinical picture. *J Clin Ultrasound*. 2018;46(9):617-622.
2. Yu S, Han J, Gao S, Liu X, Gu X, Zhang Y, Sun L, He Y. The prenatal diagnosis of aortopulmonary window by fetal echocardiography. *Echocardiography*. 2018;35(11):1835-1840.
3. Fotaki A, Novaes J, Jicinska H, Carvalho JS. Fetal aortopulmonary window: case series and review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2017;49(4):533-539.
4. Mishra A, Gandhi H, Sharma P, Patel H, Parmar D, Sheth M, Rodricks D. Transposition of great arteries with aortopulmonary window: our surgical experience. *Ann Thorac Surg*. 2014;97(1):196-201.
5. Chen J, Zhou C, Zhuang J. Surgical repair for D-transposition of the great arteries associated with an aortopulmonary window using the fenestrated ventricular septal defect patch as a safety adjunct. *Pediatr Cardiol*. 2011;32(1):78-80.
6. Mori K, Ando M, Takao A, Ishikawa S, Imai Y. Distal type of aortopulmonary window. Report of 4 cases. *Br Heart J*. 1978;40(6):681-9.