

¿Hay luz al final del túnel?

Reporte de un caso con un diagnóstico infrecuente y un final afortunado

Teresa Álvarez Martín¹ 
Rita Ataíde Silva² 
Santiago García-Tizón Larroca³ 
Virginia Ortega Abad⁴

Correspondencia

Teresa Álvarez Martín
alvateresa@gmail.com

¹Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

²Servicio de Cardiología Pediátrica. Hospital de Santa Cruz, Lisboa, Portugal.

³Sección de Medicina Fetal. Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

⁴Servicio de Obstetricia y Ginecología. Hospital Gregorio Marañón. Madrid. España.

Recibido: 28/05/2024

Aceptado: 14/09/2024

Publicado: 31/12/2024

Citar como: Álvarez Martín T, Ataíde Silva R, García-Tizón Larroca S, Ortega Abad V. ¿Hay luz al final del túnel? Reporte de un caso con un diagnóstico infrecuente y un final afortunado. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Dic; 7(3): 34-38. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n3a8>.

Cite this as: Álvarez Martín T, Ataíde Silva R, García-Tizón Larroca S, Ortega Abad V. Is there light at the end of the tunnel? Clinical report of a rare diagnosis with a fortunate ending. Rev Ecocardiogr Pract Otras Tec Imag Card (RETIC). 2024 Dec; 7(3): 34-38. doi: <https://doi.org/10.37615/retic.v7n3a8>.

Palabras clave

- ▷ Túnel aórtico-ventricular.
- ▷ Diagnóstico Prenatal.
- ▷ Ecocardiografía Fetal.

Keywords

- ▷ Aortic-ventricular tunnel.
- ▷ Prenatal diagnosis.
- ▷ Fetal echocardiography.

RESUMEN

El túnel aorta-ventricular izquierdo es una cardiopatía congénita extremadamente infrecuente con una presentación muy variable desde adultos asintomáticos hasta muerte intraútero. El diagnóstico prenatal es un reto siendo la presencia de un ventrículo izquierdo dilatado con insuficiencia aórtica la primera señal de alarma. La valoración prenatal de la repercusión hemodinámica y la coordinación de todos los profesionales implicados permite un manejo perinatal adecuado y una cirugía precoz mejorando el pronóstico de estos pacientes.

ABSTRACT

Aortic-left ventricular tunnel is an extremely rare congenital heart disease (CHD) with a highly variable presentation from asymptomatic adults to in utero death. Prenatal diagnosis is a challenge, with the presence of a dilated left ventricle with aortic regurgitation being the first warning sign. The assessment of the hemodynamic fetal impact and the coordination of all the professionals involved allows for adequate perinatal management and early surgery, improving the prognosis of these patients.

Presentación del caso

Mujer de 21 años, sin antecedentes de interés; primera gestación, derivada a Cardiología Fetal por sospecha de ventrículo derecho de doble salida (VDDS) en la ecografía obstétrica realizada a las 20 semanas.

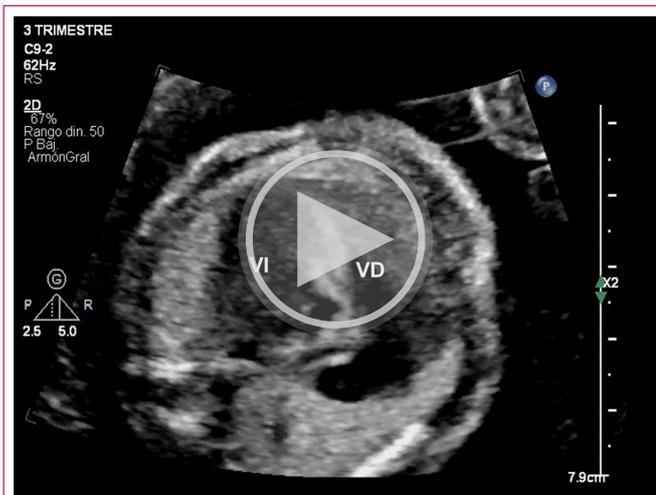
La ecocardiografía muestra levocardia con desviación extrema del eje cardíaco a la izquierda y cardiomegalia a expensas de un ventrículo izquierdo (VI) dilatado e hipertrófico con función sistólica conservada (Video 1), válvulas auriculoventriculares normales, sin insuficiencia y concordancia segmentaria normal. En el tracto de salida del VI (TSVI) se identifica una pérdida de continuidad en el tabique interventricular con una válvula aórtica engrosada con insuficiencia

severa similar a los hallazgos de un VDDS (Video 2). La aorta ascendente aparecía dilatada continuándose con un arco aórtico izquierdo. La arteria pulmonar era normal y el ductus arterioso anterógrado.

El estudio detallado del TSVI define un tabique membranoso aneurismático que protruye en el ventrículo derecho (VD) sin comprometer su función (Video 3). El estudio de las válvulas sigmoideas muestra una estructura tubular entre las válvulas aórtica y pulmonar, que une la aorta ascendente con el VI en la zona del aneurisma del septo.

La válvula aórtica está engrosada pero patente (Video 4). El doppler color muestra flujo anterógrado por la válvula y por el túnel, y flujo retrogrado solo por el túnel (Video 5).





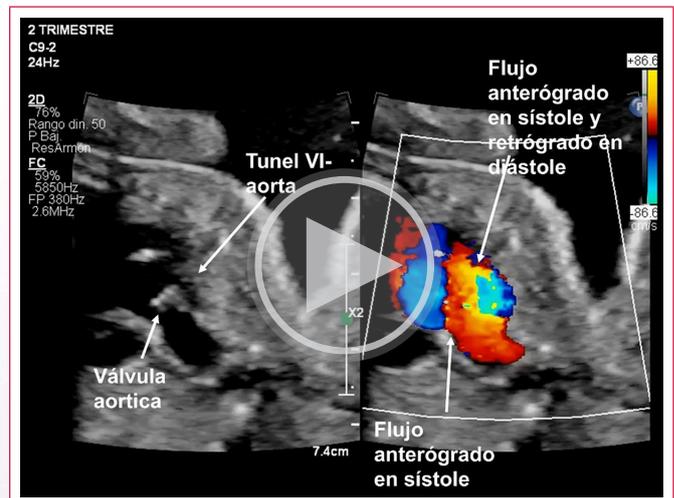
Video 1. Corte transversal de 4 cámaras donde se aprecia una cardiomegalia con desviación del eje cardíaco a la izquierda (normal 45°) y un ventrículo izquierdo (VI) hipertrófico con buena función sistólica.



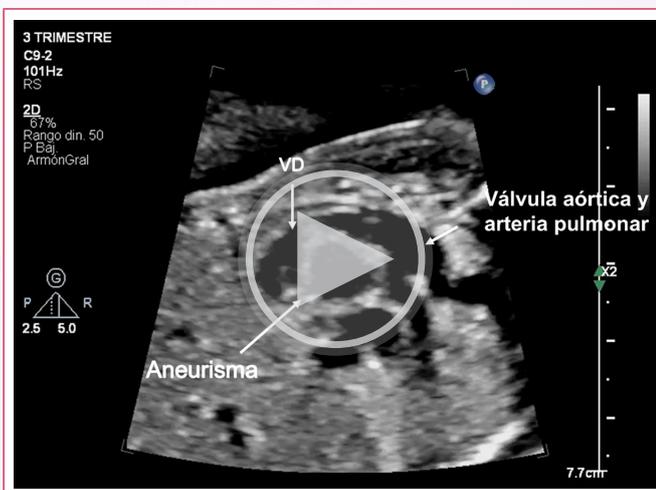
Video 4. Corte sagital fetal del TSVI que muestra el aneurisma del tabique, la válvula aórtica engrosada, la aorta ascendente dilatada y una estructura tubular que rodea la válvula aórtica (signo de la escarapela).



Video 2. Corte transversal fetal del tracto de salida del ventrículo izquierdo (TSVI); se observa pérdida de continuidad del tabique interventricular que simula un ventrículo derecho (VD) de doble salida, pero que, en este caso, está formado por un gran aneurisma membranoso. También se visualiza la válvula aórtica displásica y la aorta ascendente dilatada.



Video 5. Corte sagital fetal en 2D y color que muestra el paso anterógrado del flujo (azul) a través de la válvula aórtica y el túnel en sístole, y el flujo retrogrado (rojo) a través del túnel en diástole (signo de la escarapela).



Video 3. Corte sagital fetal del tracto de salida del VD con un gran aneurisma del septo que protruye en la luz del VD sin comprometer el flujo.

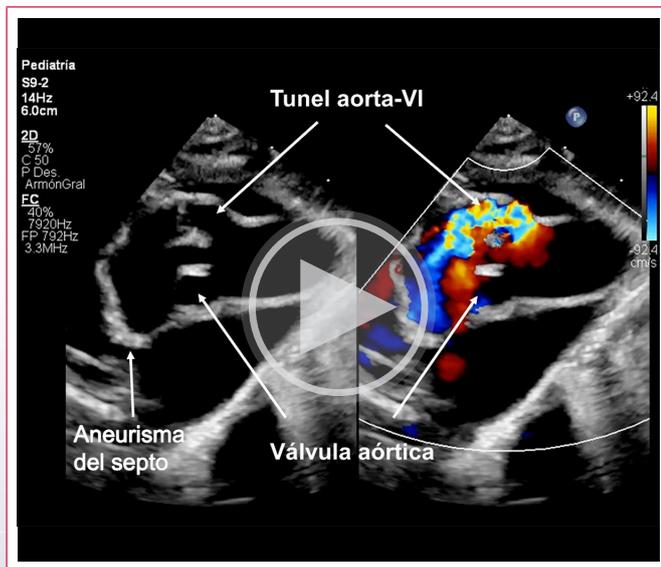
En el consejo prenatal se informó del diagnóstico y se explicó la posibilidad de desarrollar *hidrops* fetal e incluso muerte intraútero y la necesidad de cirugía neonatal. Los padres optaron por continuar la gestación y, a pesar de la escasa asociación con cromosopatías descrita en la literatura, se realizó amniocentesis con determinación de ARRAY con resultado sin alteraciones.

Se realizaron controles quincenales hasta la semana 30 de gestación y semanales posteriormente con un crecimiento fetal adecuado; la afectación hemodinámica se valoró con el *Cardiovascular Profile Score* (CPS) manteniéndose en 6/10, un riesgo intermedio (sin *hidrops*, derrame pericárdico leve, flujo anterógrado en el *ductus* venoso, FA > 28%, flujo diastólico ausente o retrogrado en la arteria cerebral media y la arteria umbilical). En la semana 30 se realizó una resonancia magnética (RM) fetal cerebral con desarrollo cerebral normal y patrón de sulcación completo.

El túnel aorta-VI es una cardiopatía incluida en el grupo de potencial inestabilidad perinatal por lo que en la semana 34 se estableció el Plan de Parto en Sesión Multidisciplinaria de Obstetricia, Neonatología, Cardiología y Cirugía Cardíaca Infantil. Consiste en la realización de controles semanales de bienestar fetal, parto mediante cesárea a las 38 semanas y cirugía precoz según los posibles signos de insuficiencia cardíaca.

El parto se desencadenó a las 38+2 semanas, naciendo mediante cesárea un varón de 2.700 g con Apgar 9/10. Presentó precozmente signos de insuficiencia cardíaca precisando soporte respiratorio con ventilación no invasiva, perfusión de milrinona y diuréticos. En la exploración llamó la atención un soplo sistólico diastólico continuo y un pulso diferencial aumentado con presión diastólica disminuida. La radiografía de tórax mostró una cardiomegalia marcada y el ECG, un ritmo sinusal con crecimiento del VI.

La ecocardiografía neonatal confirmó el diagnóstico de una estructura tubular que desde el seno coronario derecho comunicaba con el VI con un flujo turbulento bidireccional y un gran aneurisma en el septo (Video 6, Figura 1 y Video 7). La válvula aórtica era displásica de 8 mm sin estenosis ni insuficiencia. La arteria coronaria derecha se originaba normalmente en el seno derecho. El VI estaba hipertrofico y dilatado con aspecto hipertrabeculado con función sistólica conservada (Video 8).



Video 6. Plano paraesternal de eje largo modificado neonatal; muestra la válvula aórtica displásica con flujo anterógrado sin insuficiencia y una imagen tubular que bordea la válvula aórtica desde la aorta ascendente hasta la zona del aneurisma septal.

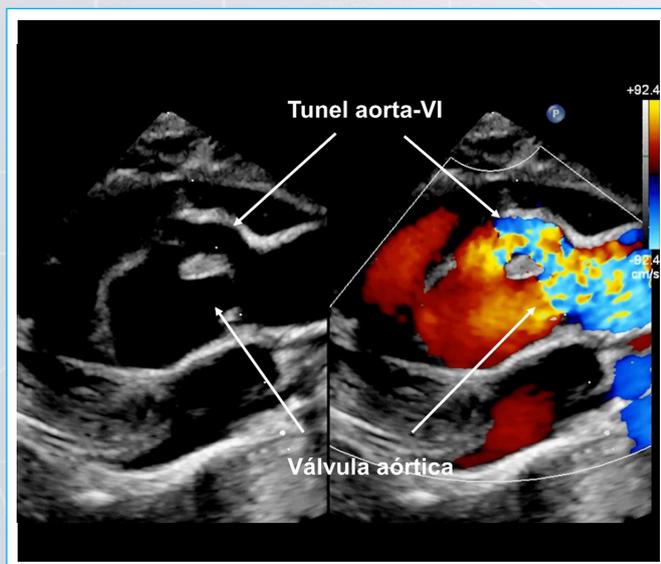
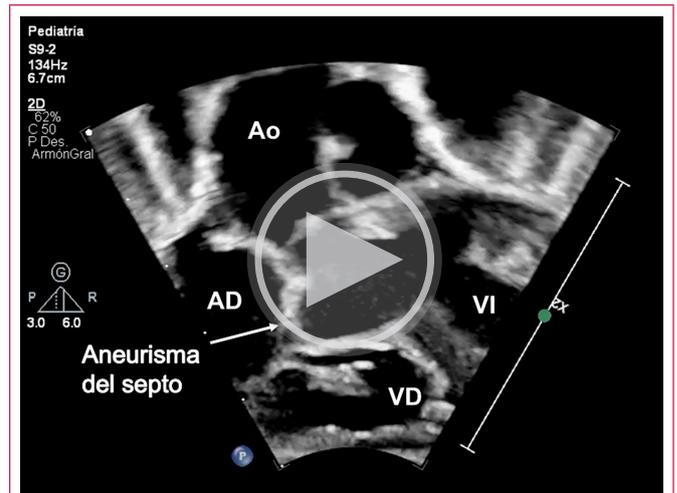
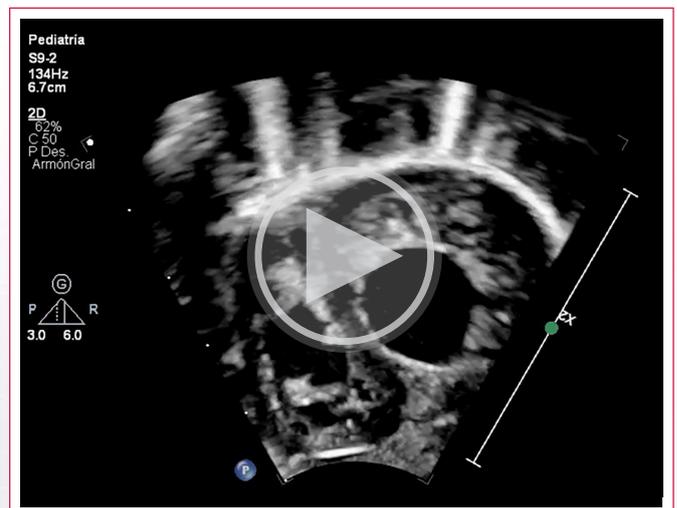


Figura 1. Detalle del TSVI con la válvula aórtica abierta y el túnel que bordea a la válvula por la zona anterior desde el seno coronario derecho hasta el VI en la zona del aneurisma septal.



Video 7. Plano subcostal neonatal del TSVI donde se observa el gran aneurisma que protruye en el VD, la válvula aórtica displásica y la aorta ascendente dilatada.



Video 8. Plano subcostal de eje corto del recién nacido con un VI dilatado e hipertrofico con hipertrabeculación y función conservada.

La cirugía se realizó a las 48 horas de vida, cerrando el túnel con dos parches de pericardio heterólogo en el lado aórtico y extremo ventricular. El tiempo total de extracorpórea fue de 120 minutos. La ecocardiografía transesofágica (ETE) intraoperatoria mostró insuficiencia aórtica leve y disfunción ventricular izquierda moderada. Se realizó un cierre esternal diferido a los 3 días, y el alta hospitalaria a los 19 días de vida.

Actualmente el paciente tiene 4 años, mantiene controles seriados en la Consulta, está asintomático y tiene un desarrollo normal para su edad. Las ecocardiografías seriadas muestran un VI hipertrabeculado con función sistólica conservada, válvula aórtica displásica con insuficiencia ligera y dilatación de la aorta ascendente.

Discusión

El túnel aorta-VI es una malformación congénita extremadamente infrecuente (0,1-0,5% de todas las cardiopatías congénitas) caracterizada por una comunicación paravalvular anormal entre la aorta ascendente, normalmente por encima del seno coronario derecho y el VI¹ (Figura 2).

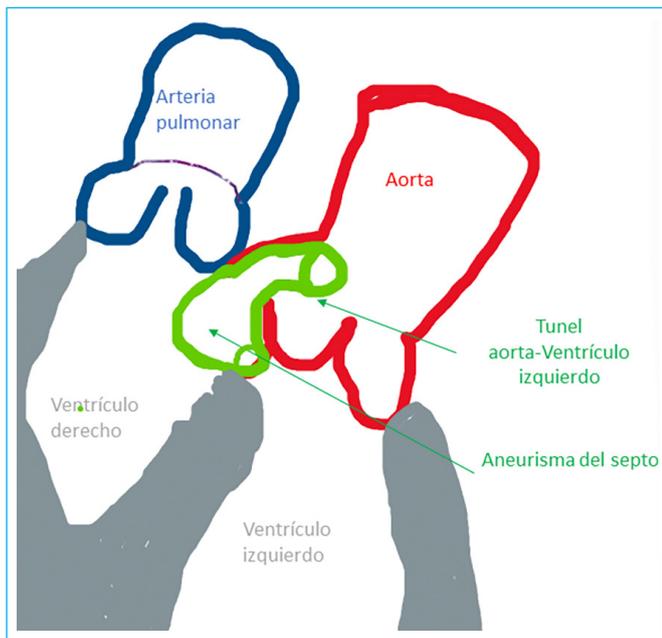


Figura 2. Esquema del túnel entre la aorta a nivel del seno coronario derecho y el VI con un aneurisma del septo que protruye hacia el VD.

Aunque se han descrito casos asintomáticos, la mayoría de estos niños desarrolla clínica de insuficiencia cardíaca en el primer año de vida. La variabilidad de la presentación se debe a la repercusión hemodinámica que depende del tamaño del túnel y la asociación con anomalías coronarias u obstrucción en los tractos de salida. Más del 50% de los casos presentan malformaciones asociadas, principalmente anomalías coronarias o de la válvula aórtica.

El desarrollo tecnológico y la implementación de protocolos de estudio del corazón fetal han mejorado la tasa de detección prenatal de las cardiopatías congénitas, ayudando a conocer la historia natural intraútero y los factores pronósticos que forman parte imprescindible del consejo prenatal individualizado. El diagnóstico prenatal del túnel aorta-VI es un reto por ser infrecuente y por ser una lesión con potencial de evolución a *hidrops* fetal y muerte intraútero.

La presencia de insuficiencia aórtica es excepcional en la vida fetal por lo que, una vez descartado el *truncus* arterioso y el síndrome de ausencia de válvula pulmonar, se debe considerar el diagnóstico de túnel aorta-VI. La tríada de dilatación del VI, insuficiencia aórtica y dilatación de la aorta ascendente es una constante en los casos fetales².

La visualización de una estructura tubular que bordea la válvula aórtica con flujo anterógrado en sístole y retrógrado en diástole se ha descrito como un doble anillo o signo de la escarapela (*cockade sign*) y es patognomónico de esta entidad³.

Hovaguimian *et al.*⁴ establecieron una clasificación del túnel aorta-VI en cuatro tipos:

- **Tipo I:** túnel simple entre la aorta y el VI sin afectación valvular.
- **Tipo II:** túnel con aneurisma en la aorta con o sin afectación valvular aórtica.
- **Tipo III:** túnel con aneurisma en el tabique interventricular con o sin obstrucción en el VD.
- **Tipo IV:** asociación de los tipos II y III.

Nuestro caso con este gran aneurisma ventricular es un tipo III de esta clasificación⁴.

La valoración hemodinámica durante la vida fetal está limitada, siendo el *Cardiovascular Profile Score*⁵ uno de los test más extendidos. Este *score* que

valora múltiples ítems (*hidrops*, tamaño cardíaco, función cardíaca, *doppler* en la arteria umbilical, *doppler* en la vena umbilical y *doppler* en el *ductus* venoso) otorga a cada categoría una puntuación de 2,1 o 0 según el grado de afectación. Está validado para diferentes patologías fetales y tiene valor pronóstico.

Sin embargo, en nuestro caso, con insuficiencia aórtica severa, el flujo ausente o retrógrado en la arteria umbilical y cerebral media son secundarios al robo diastólico y no era un signo de repercusión. Este hecho podría explicar la puntuación baja durante la gestación sin progresión a *hidrops* fetal.

El factor pronóstico prenatal más importante es el desarrollo de *hidrops*. El único estudio multicéntrico sobre el diagnóstico prenatal de esta patología recopiló 20 casos concluyendo que todos los fetos sin *hidrops* a las 24 semanas conseguían llegar a término y operarse con buenos resultados⁶.

El manejo de estos pacientes requiere una coordinación multidisciplinar entre obstetras, neonatólogos, cardiólogos y cirujanos cardíacos. El diagnóstico prenatal permite organizar el período perinatal y la cirugía precoz. El abordaje quirúrgico del túnel aorta-VI ha evolucionado y, actualmente, el doble parche es la técnica de elección. Los pacientes con válvula aórtica displásica o atrésica son un reto y precisan reparación aórtica o cirugía de Ross, siendo este el factor pronóstico más importante a largo plazo⁷.

Conclusión

El diagnóstico prenatal del túnel aorta-VI es infrecuente. Debemos sospecharlo en los fetos con dilatación del VI, insuficiencia aórtica y dilatación de la aorta ascendente y confirmarlo mediante la visualización de un doble contorno en la válvula aórtica (signo de la escarapela).

El pronóstico intraútero está marcado por el desarrollo precoz de *hidrops*. El manejo perinatal es complejo y se necesita un abordaje multidisciplinar y una cirugía precoz.

Ideas para recordar

- El túnel aorta-VI es una comunicación anormal entre la aorta ascendente, habitualmente por encima del seno coronario derecho y el VI.
- El diagnóstico prenatal precisa un índice alto de sospecha en los casos con dilatación del VI, insuficiencia aórtica y dilatación de la aorta ascendente.
- La visualización de un doble contorno en la parte anterior de la válvula aórtica (signo de la escarapela) con flujo anterógrado en sístole y retrógrado en diástole es diagnóstico de esta entidad.
- Los fetos que se mantienen estables durante la gestación sin desarrollar *hidrops* suelen tener buen pronóstico.

Fuente de financiación

Los autores declaran que no existió ningún tipo de financiación.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no tienen relaciones de interés comercial o personal dentro del marco de la investigación que condujo a la producción del artículo.

Bibliografía

1. Hong-Jie J, Liang-Ying K, Chun-Chen C, et al. Aortico-left ventricular tunnel: updated perspectives. *Trends Med*. 2018. <https://doi.org/doi:10.15761/TiM.1000126>
2. Weber EC, Recker F, Herberg U, et al. Aorto-Left Ventricular Tunnel - Prenatal Diagnosis and Outcome. *Ultraschall Med*. 2023;44(4):e184-e190. <https://doi.org/doi:10.1055/a-1823-0821>
3. Christmann M, Dave H, Valsangiacomo Buechel E. Prenatal diagnosis of aorto-left ventricular tunnel: introducing the 'cockade sign'. *Eur Heart J*. 2015 May 7;36(18):1136. <https://doi.org/10.1093/eurheartj/ehu525>
4. Hovaguimian H, Cobanoglu A, Starr A. Aortico-left ventricular tunnel: a clinical review and new surgical classification. *Ann Thorac Surg*. 1988;45(1):106-112. [https://doi.org/10.1016/s0003-4975\(10\)62413-7](https://doi.org/10.1016/s0003-4975(10)62413-7)
5. Hofstaetter C, Hansmann M, Eik-Nes SH, et al. A cardiovascular profile score in the surveillance of fetal hydrops. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2006;19(7):407-413. <https://doi.org/10.1080/14767050600682446>
6. van Nesselrooij AEL, Moon-Grady AJ, Wacker-Gussmann A, et al. The aorto-left ventricular tunnel from a fetal perspective: Original case series and literature review. *Prenat Diagn*. 2022;42(2):267-277. <https://doi.org/10.1002/pd.6090>
7. Martins JD, Sherwood MC, Mayer JE Jr, et al. Aortico-left ventricular tunnel: 35-year experience. *J Am Coll Cardiol*. 2004;44(2):446-450. <https://doi.org/10.1016/j.jacc.2004.04.032>