

Tronco Arterioso Tipo - I.

Luís Antonio González-Ramos*

Guillermo López-Cervantes**

Juan Castillo-Aldaco***

Adela Rascón-Alcantar***

Tupac Pérez-Medina****

Norma Patricia Ruiz-Bustamante*****

RESUMEN

Introducción. La cardiopatía tronco arterioso variedad tipo I es un malformación poco frecuente. Esta malformación consiste en la emergencia de un solo vaso del corazón y lleva circulación sistémica, pulmonar y coronaria.

Material y Métodos. Del archivo clínico se obtuvo el expediente de cada uno de los casos de estudio. Se revisaron variables de interés clínico. Se recabaron los estudios de radiografía de tórax y electrocardiograma para su análisis. Fue revisado el ecocardiograma en dos casos y en otros dos el espécimen de corazón de autopsia.

Resultados. Se encontraron cuatro casos con tronco arterioso tipo I, dos de ellos con síndrome genético y síntomas de dificultad respiratoria y cianosis; su evolución fue con manifestación de insuficiencia cardiaca y complicación de infecciosa pulmonar. El diagnóstico específico de la variedad de tronco arterioso se estableció con el estudio de ecocardiograma en dos y en los otros en el estudio de autopsia.

Conclusión. Aunque esta malformación cardiaca se ha reportado poco frecuente, debe tenerse en cuenta ya que presenta manifestaciones clínicas tempranas de su presencia; el estudio de ecocardiograma es necesario para el diagnóstico específico de la variedad de tronco arterioso. Sin tratamiento quirúrgico, además de los cambios vasculares pulmonares que llevan a hipertensión pulmonar severa temprana, frecuentemente complica con infección pulmonar. La experiencia con esta cardiopatía se limitó a cuatro casos con manifestación clínica de insuficiencia cardiaca, complicación infecciosa de vía aérea y deterioro nutricional. Se presentó síndrome genético asociado en dos de los casos y la anomalía asociada a esta malformación anatómica fue insuficiencia de la válvula del tronco y comunicación interauricular. Con el ecocardiograma se estableció el diagnóstico anatómico y la variedad de tronco arterioso.

Palabras Clave: Tronco arterioso, Malformación Troncoconales.

SUMMARY

Introduction. Truncus Arteriosus type I is a rare heart malformation. This malformation is characterized by the presence of a single arterial vessel arising from the base of the heart and giving origin to the coronary, systemic and pulmonary arteries.

Material y Methods. We reviewed clinical records and registered interesting clinical variables. We obtained the chest x-ray and EKG for their analysis. Two echocardiography studies were reviewed and the other two in autopsy report.

* Cardiólogo-Pediatra del Hospital Infantil del Estado.

** Jefe del Servicio de Patología del Hospital Infantil del Estado.

*** Adscrito al Servicio de Patología.

**** Residente del III año de Patología.

***** Medico Pediatra Externo.

Sobretiros: Dr. Luís Antonio González Ramos, Reforma 355 Nte. Col Ley 57, Hermosillo Son.

Results. We found four cases with truncus arteriosus type I diagnostic. Two of them had genetics syndrome and symptoms of respiratory distress and cyanosis. They develop signs of heart failure and pulmonary infection. The specific diagnostic was made with echocardiogram in two cases and the other ones in autopsy.

Conclusion. Even though this heart malformation is less frequent, we have to keep in mind that it could present early clinical signs at birth; echocardiogram study is a specific diagnostic in the variety of truncus arteriosus. Without surgical treatment, besides the development of early high severe pulmonary pressure, most frequently complicates with pulmonary infection. Our experience is limited in four cases with clinical signs of congestive heart failure, and pulmonary infection with malnutrition. A genetic syndrome was present in two cases and anatomic anomaly was a tuncal valve regurgitation and atrial septal defect. The diagnosis of this variety of this truncus arteriosus was established by echocardiogram.

Key Words: Truncus Arteriosus, Conotroncus Malformation.

INTRODUCCIÓN

La malformación cardiaca congénita puede presentar un amplio espectro de anomalías estructurales, de ellas algunas se repiten mas frecuentemente que otras e indistintamente se presentan en forma aislada o en combinación con otras contribuyendo a la complejidad global de la cardiopatía. Nosotros hemos reportado el estudio de las malformaciones cardíacas más frecuentemente encontradas en casos de autopsia en el hospital^{1,2}.

Las malformaciones tronco-conales forman un grupo de anomalías en donde su conexión ventrículo arterial y la relación de las dos grandes arterias entre si, (pulmonar y aorta) se ve alterada; variando desde la presencia de estos dos grandes vasos con buen desarrollo, o bien con hipoplasia de uno de ellos en presencia de estenosis o atresia de su válvula hasta la falta de tabique durante la vida embrionaria que ocasiona la emergencia de un solo vaso arterial del corazón y que da origen a el tronco arterioso. Es entonces que tenemos los ejemplos de malformaciones cardíacas específicas como la transposición de grandes arterias, tetralogía de Fallot, atresia pulmonar con o sin comunicación interventricular, doble vía de salida de ventrículo derecho y el tronco arterioso. Esta última malformación define la conexión de un solo vaso arterial con el corazón; en su trayecto da origen a las arterias coronarias y arterias pulmonares que llevan la circulación a las áreas que les corresponde. El concepto anatómico variable de tronco arterioso llevó a Collet y Edwards a su clasificación en IV tipos. Esta clasificación ha sido controversial para el tronco arterial tipo IV al considerarla una forma de atresia pulmonar⁴.

El propósito de este trabajo es hacer una revisión de casos con malformación cardiaca tronco arterioso tipo I vistos en el Hospital Infantil del Estado de Sonora cuyo diagnóstico se basó en estudio de ecocardiograma y/o en espécimen de corazón de autopsia con el fin de dar a conocer la experiencia que tenemos con esta malformación.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron las bitácoras de estudios de ecocar-

diograma del servicio de Cardiología; la bitácora de operaciones de corazón realizadas en nuestro hospital que comprende desde el inicio de la cirugía cardiovascular en 1998 hasta el 2005; y la bitácora de autopsias del servicio de patología que comprende de 1978 a 2005. Esta revisión fue con la finalidad de seleccionar los estudios de ecocardiograma y especímenes de autopsia que mostraran al momento de su revisión la cardiopatía tronco arterioso tipo I y en caso de cirugía revisar el expediente clínico de los que se operaron con este diagnóstico.

Del archivo clínico del hospital se obtuvo el expediente clínico con diagnóstico de tronco arterioso tipo I y en cada caso se revisaron variables de interés clínico como edad, sexo, lugar de origen, antecedente de enfermedad cardiaca entre hermanos, condición clínica al nacer como peso, talla, Apgar, vía de nacimiento, presencia de síndrome genético y/o anomalía asociada, estado nutricional, edad de inicio del cuadro clínico, síntomas y signos; días de estancia hospitalaria, evolución y complicaciones durante su estancia en hospital, diagnósticos establecidos al momento de ingreso al hospital. Se revisó el estudio de radiografía de tórax en el que se midió el índice cardiotorácico, vascularidad pulmonar y pedículo vascular. En el estudio de electrocardiograma se determinó el ritmo cardíaco, grado de desviación del eje eléctrico y la presencia de hipertrofia de cavidades cardíacas. El estudio de ecocardiograma fue revisado para estudiar la presencia de anomalías estructurales asociadas como arco aórtico derecho, interrupción de arco, presencia de coartación; comunicación interauricular, estado funcional de las válvulas auriculo-ventriculares y de la válvula troncal, y se determinó el número de sigmoideas en el vaso troncal. Este estudio se realizó con una maquina Apogee XL con transductor 5 y 7.5 MHz en posición para-esternal, apical, supra-esternal y subcostal en diversas proyecciones lo que permitió obtener la imagen que definió la variedad anatómica del tronco arterioso. El estudio se grabó en video-casete VHS lo que permitió su análisis. Los especímenes de corazón que se encontraron almacenados en frascos con formol al 10% para su conservación, fueron revisados mediante un análisis secuencial segmentario que determinó el situs visceral, retorno venoso sistémico y pulmonar, defecto septal auricular, concordancia atrio-ventricular, defecto septal ventricular y la conexión única

vascular arterial estudiando el trayecto vascular coronario, pulmonar y sistémico.

RESULTADOS

Desde el inicio de la cirugía cardiovascular en el hospital infantil en 1998 hasta el año 2005 se han hecho 348 intervenciones quirúrgicas cardiovasculares; ningún caso se ha operado con diagnóstico de cardiopatía congénita tronco arterioso tipo I. De la bitácora de registros de autopsia del servicio de patología se encontraron dos casos con diagnóstico de tronco arterioso tipo I que representó el 0.76% del total de 152 casos de cardiopatía en autopsias revisadas hasta el 2005; otros dos se encontraron en la bitácora de registros de ecocardiograma del servicio de cardiología en donde uno tiene grabación en video cassette VHS y otro solo se tiene registro del estudio en fotografía. Del archivo clínico del hospital se obtuvo el expediente de cada uno de ellos. Al momento de su ingreso al hospital la edad varió de 3 a 60 días con promedio de 28 días; dos se encontraron en el periodo neonatal. Tres casos fueron del sexo masculino y uno femenino, el peso al momento de su ingreso varió de 2,225 a 4,200 gramos, promedio de 3,173 gramos. Solo dos presentaron desnutrición durante su evolución, uno de ellos de I grado y otro de II grado. Provinieron de los municipios del norte del estado de Sonora tres casos y solo uno fue de la capital. Dos casos fueron producto de gestación materna III, otro de gestación I y uno más de la gestación IV. Todos fueron de término y nacieron por vía vaginal; solamente en un caso se refirió el Apgar al nacimiento y fue de 4 al minuto y 7 a los 5 minutos. El peso y talla fue bajo de uno de ellos, que se consideró recién nacido hipotrófico, los restantes tuvieron peso y talla adecuado a la edad de gestación con un máximo de 3,100 gramos en uno de ellos. El cuadro clínico de inicio varió desde el momento de nacer debido a la presencia de síndrome genético con malformaciones múltiples en dos uno de ellos con síndrome de dificultad respiratoria y fue motivo su estudio integral, a las dos semanas de edad en uno y dos meses de edad en otro. Los síntomas clínicos fueron fatiga al alimentarse en 2 casos y el llanto débil, tos y estridor laríngeo se reportó en una ocasión. Los signos clínicos estuvieron dados por la dificultad respiratoria con cianosis en todos, deformidad precordial con hiperdinamia y soplo se presentó en 3 casos; este último signo no se presentó en uno de ellos. Un segundo ruido intenso y palpable se encontró en 2 casos, los pulsos periféricos se encontraron alterados en 2 casos, disminuido en uno y aumentando en otro. Hepatomegalia se presentó en 3 casos. La presencia de estertores broncoalveolares y sibilancias solo se reportó en un caso, que posteriormente complicó con bronconeumonía. Uno de ellos tuvo palidez como signo clínico agregado (Cuadro 1).

Dos casos presentaron síndrome dismórfico y correspondió a cromosomopatía tipo trisomía 13 (síndrome de Edwards) y otro no se especificó.

El tiempo promedio de estancia en hospital fue de 12.5 días y en el se presentaron complicaciones relacionadas con su cardiopatía y la vulnerabilidad de su corta edad (Cuadro 2).

Cuadro 1. Tronco Arterioso Tipo I Síntomas y Signos Clínicos Nº 4

SÍNTOMAS

Fatiga al alimentarse	2
Llanto débil	1
Tos y estridor laríngeo	1

SIGLOS CLÍNICOS

Signos de dificultad respiratoria y cianosis	4
Deformidad precordial con hiperdinamia y soplo	3
Soplo grado II.....1	
Soplo grado III.....2	
Hepatomegalia	3
Segundo ruido intenso	2
Alteración en los pulsos	2
Pulsos saltones.....1	
Pulsos disminuidos..1	
Estertores broncoalveolares y sibilancias	1

Cuadro 2. Tronco Arterioso Tipo I Complicaciones Nº 4

Hipoglucemia	1
Apnea	1
Diátesis hemorrágica	2
Venopunción.....1	
Tubo digestivo.....2	
Crisis convulsivas	2
Bronconeumonía/broncoaspiración*	2
Sepsis intrahospitalaria	1
Desnutrición	1

*Ventilación asistida: 2 casos

En la radiografía de tórax el índice cardioráctico varió de 60 a 71.4% promedio de 67.8% con aumento en el flujo pulmonar; y sus ramas emergiendo en posición alta. Crecimiento de aurícula derecha en 3 casos. El estudio de electrocardiograma se registró en dos casos, el ritmo fue sinusal con eje eléctrico en +48° en uno y el otro +135° e hipertrofia biventricular en ambos, con predominio izquierdo en el primero y derecho en el segundo, en este último se encontró datos de crecimiento de

aurícula derecha por onda P acuminada de 4 mm. altura. Los dos estudios de ecocardiograma mostraron la malformación anatómica de la variedad tronco arterioso tipo I (Figura 1) y anomalía asociada fue la presencia de defecto septal auricular tipo secundum (Figura 2), y el color mostró cortocircuito bidireccional con insuficiencia de la válvula troncal en los dos casos que se corroboró al doppler continuo (Figura 3). En los dos casos el arco aórtico fue a la izquierda y no se encontró anomalía en el trayecto de este vaso. Los dos especímenes de corazón mostraron en su vista exterior un solo vaso que emerge del corazón con la emergencia del tronco de arteria pulmonar a 0.5 cm por arriba de la válvula troncal (Figura 4). Emergencia de las arterias coronarias de ostium central, en medio de las comisuras de la sigmoidea; su trayecto y emergencia de sus ramas normal. Los retornos venosos sistémico y pulmonar fueron al atrio derecho e izquierdo respectivamente. Las válvulas auriculo-ventriculares no mostraron alteración. La pared de las

cámaras ventriculares derecha e izquierda se encontró hipertrofiada; y un defecto septal ventricular sub-arterial en relación a un gran vaso único en el que los componentes de la válvula se encontraron alterados en numero y tamaño, cuatro sigmoideas en uno y en otro tres, en este último al ser de diverso tamaño y con pequeñas nódulos (Figura 5). Por encima de la válvula, el vaso se dividió dando origen al tronco de arteria pulmonar el cual fue corto y de él emergió las ramas derecha e izquierda de esta arteria las que se encontraron de buen calibre. La otra parte del vaso dio origen al vaso sistémico, aorta, que describió un arco aórtico a la izquierda en los dos casos y no se encontró obstrucción en su trayecto ni conducto arterioso. El seno coronario se identificó normal en los dos casos.

DISCUSIÓN:

El tronco arterioso es una malformación poco frecuente que se ha reportado en menos del 1% de todos los defectos



Figura 1.- Ecocardiograma: Emurge el tronco de arteria pulmonar (TAP) y el vasosistémico aorta (Ao) del tronco arterioso (TA).

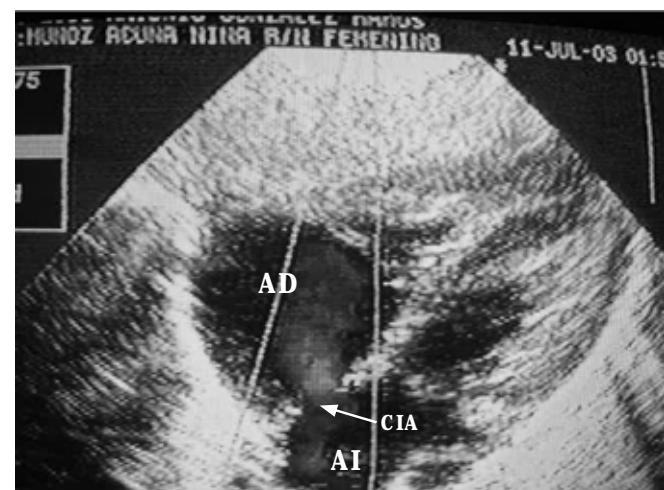


Figura 2.- Ecocardiograma: Defecto septal auricular secundum (→).

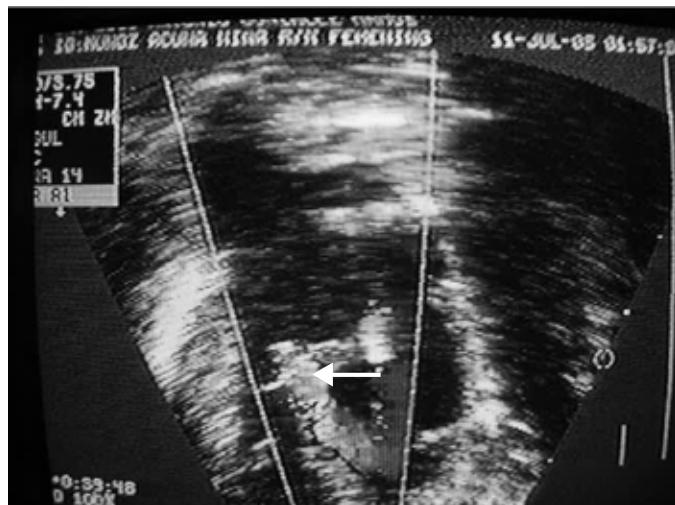


Figura 3.- Lado A: Color muestra regurgitación de la válvula del tronco arterioso (→) a ventrículo izquierdo (vi).

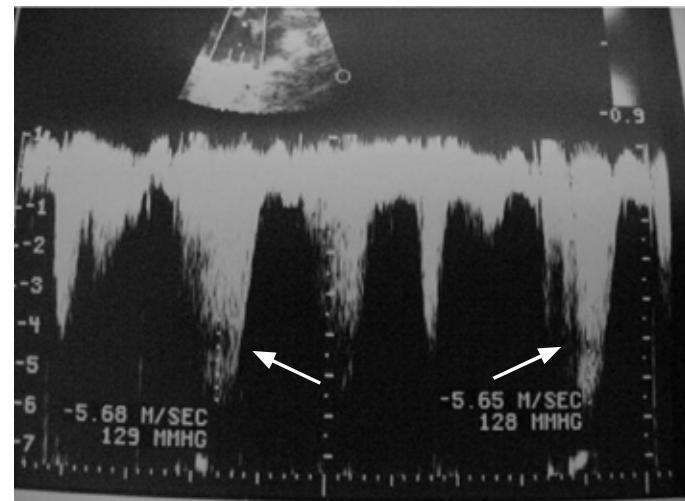


Figura 3.- Lado B: Doppler continuo muestra regurgitación (→) en válvula del tronco arterioso.

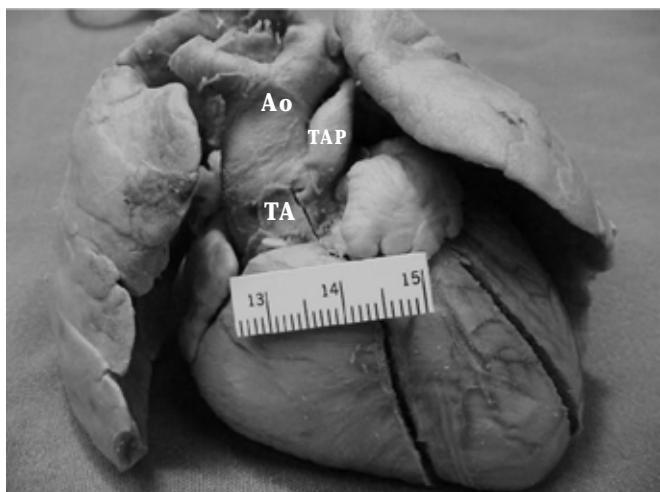


Figura 4.- Emergencia de un vaso (TA) del corazón: tronco arterioso tipo I.

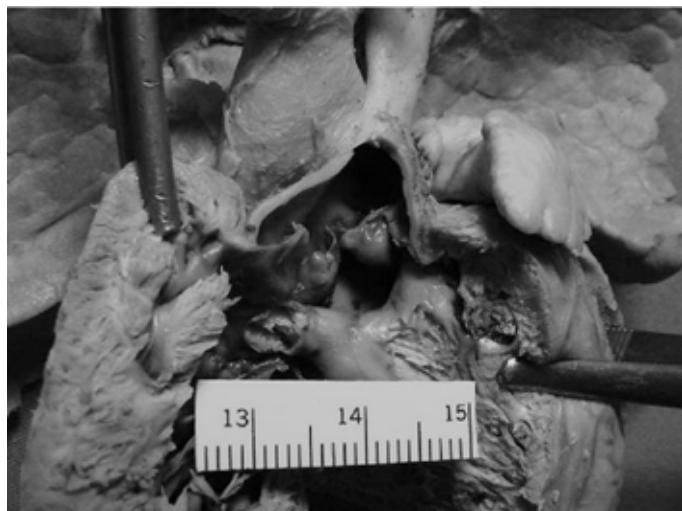


Figura 5.- Lado A: Válvula troncal con tres sigmoideas (*) de tamaño irregular y con nódulos pequeños en sus bordes libres.

cardiacos congénitos³. En un reporte previo del hospital sobre cardiopatías congénitas mencionó al tronco arterioso en el lugar 17, sin embargo no se mencionó la variedad troncoa que se refirió. La experiencia que tenemos para esta cardiopatía tipo tronco arterioso variedad tipo I se limitó a cuatro casos. Fue importante tener en cuenta el lugar de origen de los casos estudiados ya que en nuestro medio fue un factor que influyó en el diagnóstico temprano de esta cardiopatía, tres de ellos que provinieron de diversas localidades municipales del estado. Esta malformación cardiaca suele verse mas frecuente en el género masculino, hallazgo similar en este reporte; los síntomas fueron inespecíficos sin embargo los signos de dificultad respiratoria fueron los mas constantes; en su evolución clínica se presentó deterioro hemodinámico que se presentó debido a insuficiencia cardiaca; ésta suele presentarse en el periodo perinatal cuando la insuficiencia de la válvula troncal esta presente. Diversos síndromes genéticos pueden presentar esta cardiopatía,

el síndrome de Di George hasta en un 33% se ha reportado; dos de nuestros casos tuvieron síndrome genético, uno se diagnosticó como Síndrome de Edwards sin embargo no se hizo estudio cromosómico y el otro que no se determinó, quedó como síndrome dismorfico⁵. Los recién nacidos con esta cardiopatía suelen tener buen peso y talla al nacimiento, pero en su evolución posterior se afecta el peso y tienen dificultad para incrementarlo; llegan a comprometer su estado nutricional como sucedió en uno de nuestros casos que presentó desnutrición como complicación; además de predisponer a enfermedades bacterianas pulmonares recurrentes por aumento de flujo pulmonar y riesgo de infección sistémica por comprometer al sistema inmune por el deterioro nutricional, como se presentó en dos de nuestros casos. Este estado clínico llevó mayor número de días de estancia en hospitalización y debido a complicaciones infecciosas, retraso de intervención quirúrgica sin que se haya logrado realizar a la fecha ninguna operación desde que se inició la cirugía cardiovascular en nuestro hospital⁶. El estudio de ecocardiograma es el procedimiento de elección para

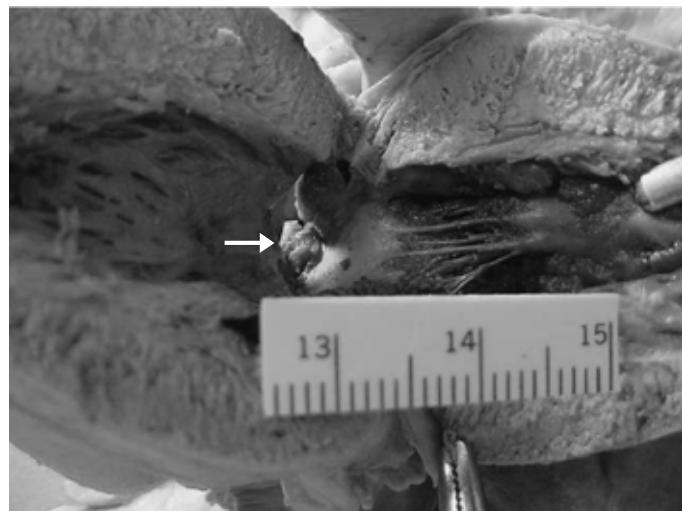


Figura 5.- Lado B: Defecto septal ventricular (→) y sigmoidea del tronco arterioso visto desde el ventrículo izquierdo.

el diagnóstico de esta malformación al ser un procedimiento no invasivo y fácil de reproducir; confirmó la variedad de tronco arterioso tipo I en dos de nuestros casos; y con este medio de diagnóstico es posible determinar el número de sigmoideas componentes de la válvula troncal^{7,8}. Aunque no se determinó el número de componentes de sigmoideas de la válvula troncal con el ecocardiograma; el transductor se colocó en diversas posiciones y proyecciones, se obtuvieron imágenes que permitieron el análisis de la variedad anatómica y el estado hemodinámico de esta cardiopatía en la que se encontró insuficiencia de la válvula troncal que es una alteración frecuente, condicionada por el número y forma anormal de sigmoideas que si fue encontrada en los casos de autopsia. Esta insuficiencia de la válvula troncal que suele presentarse en el 50% de los casos da un flujo arterial coronario reducido que condiciona isquemia miocárdica y deterioro clínico; también se ha encontrado que estos pacientes con deformidades en la válvula troncal

tuvieron el peso corazón-pulmón en un aumento de 85% por arriba del valor normal en comparación con los que tienen válvula troncal normal en quienes el aumento fue de 17%; el pronóstico suele ser malo ya que la mayoría de los pacientes fallecen de insuficiencia cardiaca dentro de los primeros 6 meses y otros desarrollan enfermedad vascular obstructiva más tarde⁹. Los casos que estudiamos tuvieron muerte temprana debido a complicación pulmonar infecciosa y hemodinámica de insuficiencia cardiaca¹⁰. Los adelantos tecnológicos y en las técnicas quirúrgicas para la reparación temprana de esta anomalía en los últimos años han mejorado las expectativas de vida y se ha

reportado una mortalidad alrededor de 5% en pacientes que se operan para reparación en el periodo neonatal¹¹. Se ha reportado alteración en las sigmoideas de la válvula troncal que pueden ser en número variable o bien de diverso tamaño como en nuestros casos en donde la alteración se dió en el tamaño irregular y en el número de sus componentes. Consideramos de importancia el diagnóstico temprano para establecer un plan de tratamiento quirúrgico y tener oportunidad de ofrecer mejores resultados en el futuro con esta malformación cardiaca congénita.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- López CG, Arteaga MM, Acosta UL, Cordero BM. Cardiopatías congénitas en el Hosp Infant Edo Son Bol Clin HIES 1989; 6: 8-10.
- 2.- González RL, López CG. Anomalías cardiovasculares en Pediatría detectadas a través de sesiones clínico-patológicas en el HIES Bol Clín HIES Hosp Infant Edo Son 2003; 20: 3-9.
- 3.- Varrier DE, Hanley LK, Turley K. Truncus Arteriosus in STATE OF THE ART REVIWES Cardiac surgery 1989; 3:1 201-15.
- 4.- Grifka RG. Cardiopatía congénita cianótica con aumento del flujo sanguíneo pulmonar en Pediatr Clín North Am 1999; 251-55.
- 5.- Van Mierop LHS, Kutsche LM. Cardiovascular anomalies in Di George syndrome and importance of neural crest as a possible pathogenetic factor. Am J Cardiol 1986 58; 133.
- 6.- Jiménez FJH, González RLA. Persistencia del Conducto arterioso Bol Clín Hosp Infant Edo Son 2001; 18: 56-62.
- 7.- Cheng JK, Alexson GC, Manning AJ, Gramiak R. Echocardiography in Truncus Arteriosus Circulation 1973; 48: 281.
- 8.- Anderson CR, Obata W, Lillehei WC: Truncus arteriosus: Clinical Study of fourteen cases. Circulation 1972; 45: 397.
- 9.- Gelband H, Meter VS, Gersony MW. Truncal Valve Abnormalities in Infants with Persistent Truncus Arteriosus. A Clinicopathologic Study. Circulation 1972; 45: 397.
- 10.- Tadon R, Hauck A, Nadas SA. Persistent Truncus Arteriosus. A Clinical, Hemodynamic, and Autopsy Study of Nineteen Cases. Circulation 1963; 28: 1050-60.
- 11.- McElhinney BD, Rajasinghe AH, Nora NB, Reddy MV, Silverman HN, Hanley LF. Reinterventios after repair of common arterial trunk in neonates and young infants. AM Coll Cardiol 2000; 35: 1317-22.