

COMUNICACIÓN BREVE*Tronco arterioso común en adultos*

Nilda Espínola-Zavaleta,* Luis Muñoz-Castellanos,** Rocío González-Flores,*** Magdalena Kuri-Nivón****

Resumen

El objetivo del estudio es describir los factores que han favorecido la sobrevida de los pacientes con tronco arterioso común hasta la edad adulta en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". En el período comprendido de mayo de 2003 a junio de 2007 se estudiaron 6 pacientes adultos con la sospecha clínica de tronco arterioso. A todos los pacientes se les realizó historia clínica, electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones, estudios de imagen (ecocardiograma) y cateterismo cardíaco. En el instituto, sólo se conocen 6 pacientes adultos portadores de esta cardiopatía, en los que su cuadro clínico comenzó desde los primeros días de vida. Los hallazgos del ecocardiograma corroboraron la presencia del tronco común tipo I en todos los casos y las anomalías asociadas más frecuentes: hipoplasia de las ramas pulmonares, ostium coronario único, persistencia de conducto arterioso y arco aórtico derecho. La mayoría de los pacientes cursan con hipertensión arterial pulmonar. Con base a este trabajo concluimos que no conocemos con certeza la sobrevida de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas como el tronco arterioso común. Hay factores como la hipertensión arterial pulmonar y la hipoplasia de ramas pulmonares que en ciertas patologías cardiovasculares son deletéreos para la vida, pero que en algunas cardiopatías congénitas complejas son benéficos.

SummaryCOMMON TRUNCUS ARTERIOSUS
IN ADULTS

The purpose of this study is to describe the factors that allow for the survival of patients with persistent truncus arteriosus until adult life and cared for at the National Institute of Cardiology "Ignacio Chávez". From May 2003 to June 2007, six adult patients with clinical suspicion of truncus arteriosus were studied. All patients were subjected to clinical history, electrocardiogram of twelve leads, echocardiography, and cardiac catheterism. In these patients, the clinical symptoms began early of life. The ecocardiographic findings demonstrated the presence of truncus arteriosus type I in all cases and the most frequent associated anomalies were: hypoplasia of pulmonary branches, isolated coronary ostium, persistent ductus arteriosus and right aortic arch. Almost all patients had pulmonary hypertension. Based on this work, we conclude that until now we do not know the actual survival time of adult patients with complex congenital heart disease, such as truncus arteriosus. There are factors, such as pulmonary hypertension and hypoplasia of the pulmonary branches that are deleterious for life in some cardiovascular diseases, but in others allow for the survival of patients, as occurred in these patients with truncus arteriosus.

(Arch Cardiol Mex 2008; 78: 210-216)

* Ecocardiografía en Consulta Externa-INC "Ignacio Chávez".

** Departamento de Embriología-INC "Ignacio Chávez".

*** Facultad de Medicina Universidad Autónoma de Chihuahua-Programa Delfín.

**** Escuela Superior de Medicina IPN.

Correspondencia: Nilda Espínola Zavaleta. Ecocardiografía en Consulta Externa, Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chávez". (INCICH, Juan Badiano Núm. 1, Colonia Sección XVI, Tlalpan, México, D.F.). Teléfono: 55732911 extensión 1196 ó 1426. Fax 5606 3931 E-mail: niesza2001@hotmail.com

Recibido: 20 de septiembre de 2007

Aceptado: 14 de diciembre de 2007

Palabras clave: Tronco arterioso común. Sobrevida. Hipertensión arterial pulmonar.
Key words: Truncus arteriosus. Survival. Pulmonary artery hypertension.

Introducción

El tronco arterioso es una cardiopatía congénita troncoconal rara, que representa aproximadamente el 1 a 5% de todas las cardiopatías congénitas.^{1,4}

El vaso arterial único generalmente nace de ambos ventrículos y en ocasiones de uno solo, el derecho; tiene una válvula común (troncal) que en orden de frecuencia puede ser trivalva, tetra- valva, pentavalva y bivalva, la cual cabalga sobre una comunicación interventricular infundibular que acompaña siempre a esta cardiopatía, ya que forma parte integral de ella. Este único vaso que nace del corazón da origen a las circulaciones: coronaria, pulmonar y sistémica. Las arterias pulmonares tienen su origen en el tronco arterial común, distal a las coronarias y proximal al tronco arterial braquiocefálico. Normalmente la aorta ascendente y el tronco de la arteria pulmonar se forman de la prolongación del tronco arterial común.¹⁻⁷ La clasificación de Collet y Edwards⁸ se basa en el sitio de nacimiento de las arterias pulmonares. En el tipo I ambas ramas pulmonares nacen de un pequeño tronco común, en el tipo II nacen de la cara posterior del vaso y en el tipo III de sus caras laterales. Esta cardiopatía congénita constituye un tipo de conexión ventriculoarterial.⁹ En la mayoría

de los casos se presenta en situs solitus con conexión atrioventricular concordante; son raras sus combinaciones con conexión atrioventricular discordante o con ausencia de conexión atrioventricular derecha.¹⁰

El diagnóstico de tronco arterioso se basa en el cuadro clínico, los estudios de laboratorio y de gabinete, así como en el cateterismo cardíaco. La severidad depende de las características anatómicas y de la edad de presentación, ya que en la mayoría de los casos se manifiesta cuando se disminuyen las resistencias pulmonares y se incrementa el flujo pulmonar en las primeras semanas de vida.⁷ Sólo el 25% de los pacientes sin reparación quirúrgica sobreviven el primer año de vida, la mayor parte fallece durante los primeros tres meses. Se han reportado casos de pacientes sin corrección del tronco arterioso que sobreviven hasta la edad adulta, pero no es lo usual.⁴ La ecocardiografía es el método no invasivo de elección en el diagnóstico de las cardiopatías congénitas.

Objetivo

El objetivo del estudio es describir los factores que han favorecido la sobrevida de los pacientes hasta la edad adulta en el Instituto Nacional de Cardiología "Ignacio Chavez"

Tabla I. Datos clínicos de los pacientes con tronco arterioso tipo I.

No.	Edad	Sexo	Disnea	Cianosis	CF- NYHA
1	48	F	De grandes esfuerzos que progresa a medianos esfuerzos a los 17 años	Acrocianosis desde el nacimiento	III
2	29	M	De grandes esfuerzos	Acrocianosis asociada al llanto	II
3	24	M	De grandes esfuerzos	Acrocianosis asociada al llanto	II
4	32	F	De grandes esfuerzos que evoluciona a pequeños esfuerzos	Acrocianosis asociada al llanto	I
5	17	F	De reposo, se exacerba con medianos esfuerzos		II
6	21	F	Medianos esfuerzos desde los 10 años de edad, que evoluciona a pequeños esfuerzos		II
	28.5 ± 10.96	F 4 M 2	100%	67%	I 17% II 66% III 17%

CF NYHA-Clase funcional de la New York Heart Association, F-Femenino, M-Masculino

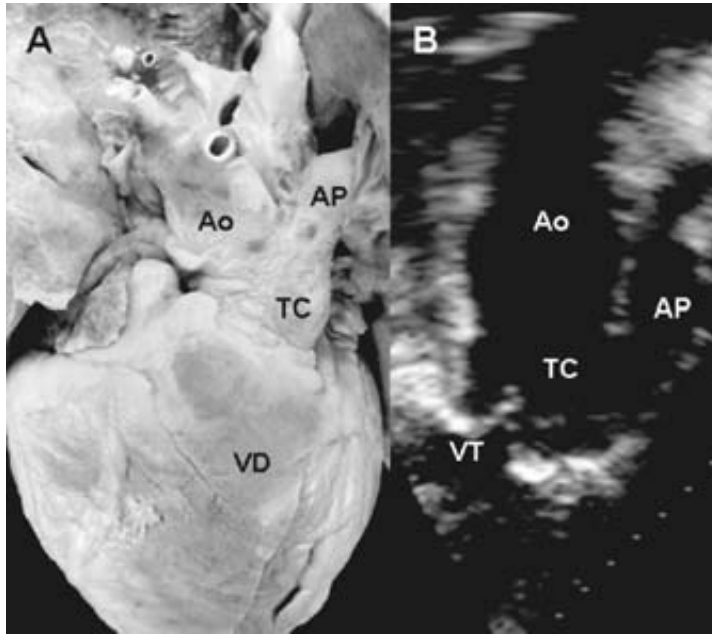


Fig. 1. Tronco común tipo I. A-Espécimen anatómico que muestra un solo vaso que nace del corazón y da origen a las circulaciones: coronaria, pulmonar y sistémica. Obsérvese el arco aórtico a la derecha y el tronco pulmonar a la izquierda. B-Imagen ecocardiográfica que muestra el tronco común con su válvula troncal (VT) y las divisiones pulmonar y aórtica. Abreviaturas: VD-Ventrículo derecho, TC-Tronco común, AP-Arteria pulmonar, Ao-Aorta.

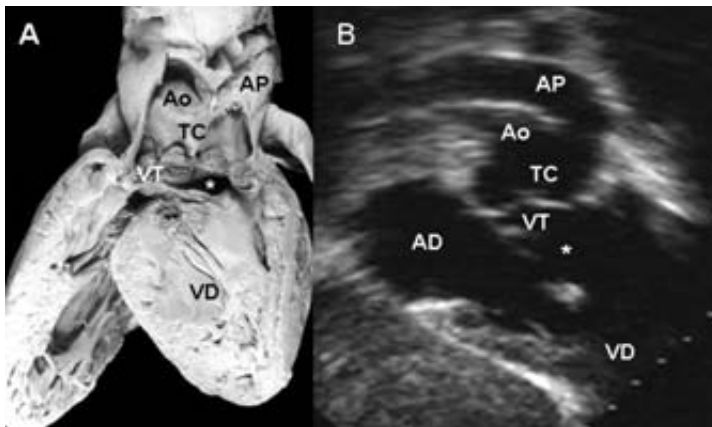


Fig. 2. Tronco común tipo I. A-Vista interna de un espécimen anatómico que muestra el ventrículo derecho, la comunicación interventricular (asterisco), por encima de la cual surge el tronco común. Obsérvese la válvula troncal con 4 sigmoideas engrosadas. B-Imagen ecocardiográfica en el plano subcostal que muestra las cámaras derechas, la comunicación interventricular (asterisco) y el tronco común por encima de su válvula arterial y las divisiones aórtica y pulmonar. Abreviaturas: AD-Atrio derecho, las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

Material y métodos

En el período comprendido de mayo de 2003 a junio de 2007 se estudiaron 6 pacientes adultos con la sospecha clínica de tronco arterioso. A

todos los pacientes se les realizó historia clínica, electrocardiograma de superficie de 12 derivaciones, estudios de imagen (ecocardiograma) y cateterismo cardíaco. El estudio ecocardiográfico se efectuó con un equipo Phillips Sonos 5500, provisto de transductor S4 y de las modalidades: modo M, bidimensional y Doppler. En el plano subcostal se determinó el situs abdominal por morfología de los vasos. La conexión atrioventricular se valoró en el plano apical de 4 cámaras. En el eje corto paraesternal a nivel de grandes vasos y en el plano apical de 5 cámaras se evaluó la conexión ventriculoarterial, las características de las valvas y el número de valvas de la válvula troncal. Las anomalías asociadas se estudiaron en el plano apical de 4 y 5 cámaras, en el eje largo paraesternal y en el plano supraesternal. La presencia y severidad de la insuficiencia valvular en el plano apical de cuatro cámaras con Doppler color y continuo según los criterios establecidos previamente.

La presión sistólica de la arteria pulmonar se calculó mediante cateterismo cardíaco, ya que la determinación de ésta por ecocardiografía con el método de insuficiencia tricuspídea, no es válida en esta cardiopatía, dado que lo único que ésta traduce es la presión ventricular derecha y no la presión sistólica de la arteria pulmonar.

Resultados

Manifestaciones clínicas

Todos los pacientes presentaron disnea de grandes esfuerzos desde el nacimiento, la cual en la segunda década de la vida, progresó a disnea de medianos esfuerzos en el 33% de los casos. La acrocianosis asociada al llanto se presentó desde el nacimiento en el 100% de los casos (Tabla I).

Estudios de laboratorio

El 33% de los pacientes presentó poliglobulia y el 16% tuvo diferentes grados de anemia.

Características ecocardiográficas

Se encontró tronco arterioso tipo 1 en todos los casos (Fig. 1). El 100% de los pacientes tuvieron situs solitus atrial, con corazón en levocardia y conexión AV concordante. La comunicación interventricular fue infundibular en el 100% de los casos (Fig. 2) y en uno de ellos además la comunicación interventricular ocupó la porción de entrada por debajo de la válvula atrioventricular común.

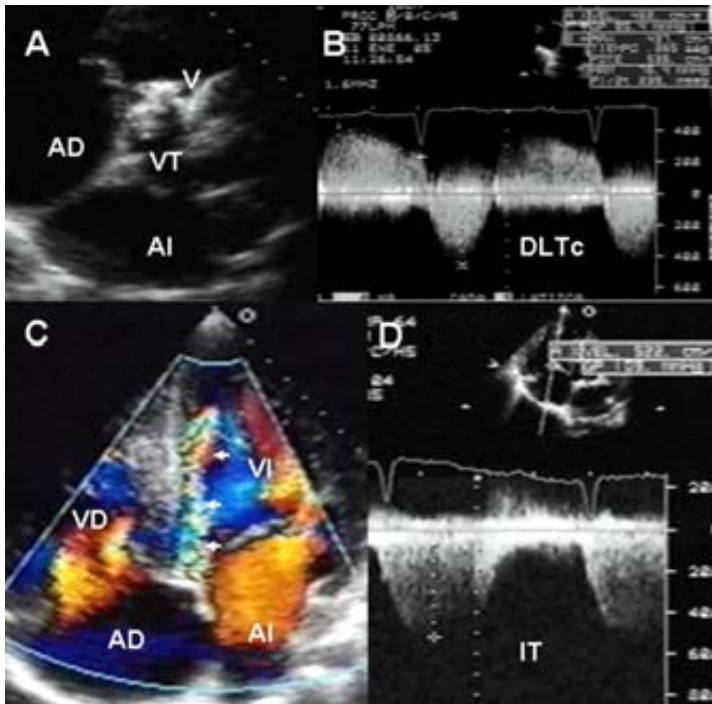


Fig. 3. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales y con Doppler color y continuo. A-Imagen en eje corto paraesternal que muestra la válvula troncal (VT) con vegetaciones (V). B- Imagen apical de 5 cámaras con Doppler continuo, que muestra doble lesión troncal (DLTc), ambas severas. C-Imagen bidimensional y con Doppler color en el plano apical de 4 cámaras que muestra insuficiencia aórtica (flechas). D-Imagen bidimensional y con Doppler continuo, que muestra hipertensión arterial pulmonar severa (134 mm Hg) calculada por método de insuficiencia tricuspídea (IT). Abreviaturas: AI-Aurícula izquierda, VI-Ventrículo izquierdo. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

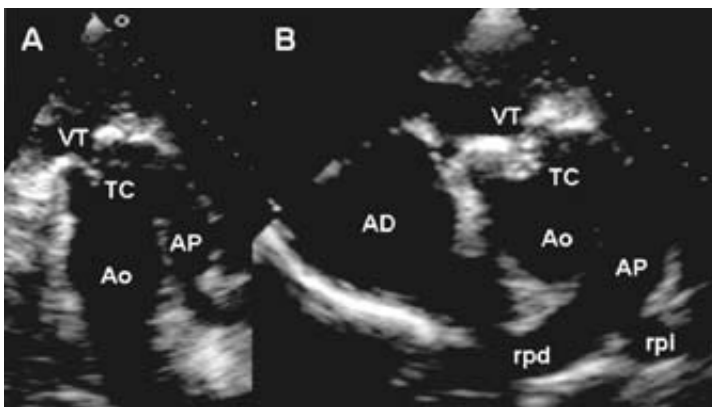


Fig. 4. Imágenes ecocardiográficas bidimensionales. A-Tronco común con la división aórtica y pulmonar. El tronco de la arteria pulmonar tiene calibre disminuido. B-Obsérvese la división pulmonar del tronco común con hipoplasia de la porción proximal de su rama izquierda. Abreviaturas: rpd-Rama pulmonar derecha, rpi-Rama pulmonar izquierda. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

La válvula troncal fue tricúspide en el 50% de los pacientes, bicúspide en el 33% y tetracúspide en el 17% (Fig. 2). El 33% presentó doble lesión troncal, ambas severas, el 33% insuficiencia de la válvula troncal (1-severa, 1-ligera), uno de estos casos cursó con endocarditis bacteriana (Fig. 3) y el 17% con estenosis severa de la válvula troncal. El 17% de los pacientes tuvo insuficiencia mitral y el 83% insuficiencia tricuspídea. El 83% presentó hipertensión arterial pulmonar (severa-80% y ligera-20%) (Fig. 3). Entre las anomalías asociadas se encontraron: hipoplasia de las ramas pulmonares en el 33% (Fig. 4) de los casos, ostium coronario único en el 17%, persistencia de conducto arterioso en el 17% y arco aórtico derecho en el 17%.

Se encontró también disfunción sistólica biventricular en el 17% de los casos y disfunción diastólica de ventrículo izquierdo en el 33%. El 17% tuvo dilatación del ventrículo derecho, el 17% ventrículo derecho hipoplásico y el 17% dilatación de aorta ascendente (Tabla II).

Cateterismo

La medición de la presión sistólica de la arteria pulmonar evidenció hipertensión arterial pulmonar en el 83% de los pacientes, siendo severa en el 80% de los pacientes (50% con resistencias fijas) y ligera en el 20%.

Procedimientos quirúrgicos

Sólo un paciente fue sometido a Banding pulmonar a los 3 años de edad.

Seguimiento clínico

El 83% de los pacientes aún vive. De los pacientes que sobreviven, el 80% se encuentra en clase funcional II de la NYHA y el 20% en clase funcional I. El paciente que falleció se encontraba en clase funcional III y la causa directa de la muerte fue endocarditis bacteria de la válvula troncal y tromboembolia pulmonar masiva (Fig. 5).

Discusión

Dentro de las cardiopatías congénitas, la persistencia del tronco arterioso común es una de las menos frecuentes y que sólo abarca del 2 al 5% del total.¹¹ En la definición de tronco arterioso común dos elementos anatómicos son de gran importancia: la existencia de una válvula arterial común o troncal y el nacimiento de la arteria pulmonar y/o de sus ramas a partir del tronco, previamente al surgimiento de las arte-

Tabla II. Datos ecocardiográficos de los pacientes con tronco arterioso común tipo I.

No.	Situs	Conexión AV	Conexión VA	Anomalías asociadas	Valvas de la válvula troncal	HAP
1	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	1. Hipoplasia de la rama pulmonar derecha	3	
2	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	1. Ostium coronario único	2	Severa
3	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	2. Doble lesión troncal 1. Aorta ascendente dilatada 2. Insuficiencia severa de la válvula troncal	4	Severa
4	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	1. VD hipoplásico 2. Insuficiencia ligera de la válvula troncal	3	Severa
5	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	1. PCA 2. Doble lesión troncal: E-moderada, I-ligera	3	Severa
6	Solitus	Concordante	Tronco común tipo I	1. Hipoplasia de ambas ramas pulmonares 2. Estenosis severa de la válvula troncal	2	Ligera

VD-Ventrículo derecho, PCA-Persistencia del conducto arterioso, HAP-Hipertensión arterial pulmonar, Conexión AV-Conexión atrioventricular, Conexión VA-Conexión ventriculoarterial.

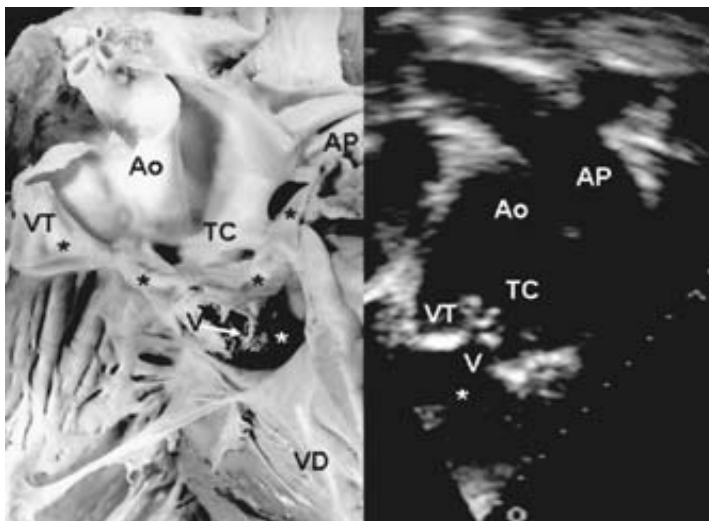


Fig. 5. Tronco común tipo I con endocarditis bacteriana. A-Espécimen anatómico que muestra el tronco común abierto; obsérvese la válvula troncal tetracúspide (asteriscos negros), la flecha señala las vegetaciones. B-Obsérvese la válvula troncal con las vegetaciones. Las abreviaturas iguales a las anteriores.

rias sistémicas del cuello.³ En nuestro estudio la variedad más frecuente de tronco arterioso común fue la correspondiente al tipo I y en el instituto, sólo se conocen 6 pacientes adultos

portadores de esta cardiopatía, en los que su cuadro clínico concuerda con el reportado en la literatura. En nuestros pacientes la sintomatología comenzó desde los primeros días de vida del paciente, con acrocianosis asociada al llanto y disnea de grandes esfuerzos que se exacerbaba con la alimentación.

La morfogénesis de la división troncoconal normal del corazón embrionario facilita la comprensión de la estructura del tronco arterioso postnatal, el tronco emerge por encima de la válvula troncal y la comunicación interventricular obligada es de tipo infundibular subtroncal. La tabicación del polo arterial del corazón se establece por el desarrollo y fusión de dos crestas mesenquimatosas dispuestas en espiral que constituyen el septum troncal helicoidal que separa en el tronco arterioso a los canales aórtico y pulmonar. El septum aortopulmonar de Tandler separa el cuarto de los sextos arcos aórticos y se fusiona con el septum troncal complementando la división en espiral del tronco arterioso. Caudalmente el septum troncal se continúa con el septum conal o infundibular que separa las vías de salida ventriculares. El origen ventricular derecho de la arteria pulmonar y el surgimiento de

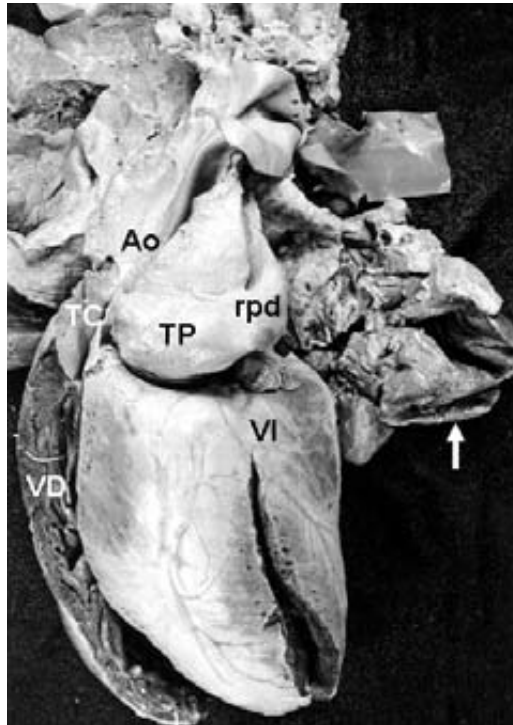


Fig. 6. Espécimen anatómico de un tronco común tipo I, con ausencia de la rama izquierda de la arteria pulmonar. Obsérvese cómo el tronco de la arteria pulmonar se continúa con su rama derecha dirigida hacia atrás del tronco común y la hipoplasia del pulmón izquierdo (flecha). Abreviaturas: TP-Tronco pulmonar. Las demás abreviaturas iguales a las anteriores.

la aorta del ventrículo izquierdo ocurre cuando el septum infundibular se desplaza de derecha a izquierda y se fusiona con el tabique interventricular.³⁻¹²

El error morfogénico básico responsable del origen del tronco común persistente se infiere fácilmente de las premisas anteriores sobre la tabicación troncoconal que aunada a una deficiencia similar en el septum conal explicarían el desarrollo de la malformación.^{3,12,13}

Varias investigaciones apoyan el concepto de que el tronco arterioso común se origina por la ausencia de la tabicación de las vías de salida y del tronco del corazón embrionario.¹⁵⁻¹⁷ Se ha demostrado que las estructuras septales troncoconales no se desarrollan debido a una inadecuada migración de las crestas neurales hacia esta región.^{16,17} También se ha implicado en esta cardiopatía a la delección del cromosoma 22q11

como mecanismo causal que bloquea la migración de las crestas neurales, lo que provoca a su vez una falta en la tabicación troncoconal.¹⁸

La comunicación interventricular forma parte del complejo morfológico de la cardiopatía de base; el defecto septal es de tipo infundibular como hemos observado en la mayoría de nuestros pacientes.^{3,12,13} Sólo en uno la comunicación infundibular se extendió hasta la porción de entrada debido a que se asoció un defecto de la tabicación atrioventricular con una válvula común, lo que ocurre "rara vez".

Las anomalías asociadas más severas se presentan en niños, en especial las malformaciones derivadas de los arcos aórticos del embrión como son anillos vasculares, interrupción aórtica, agenesia de una rama de la arteria pulmonar (Fig. 6), origen anómalo de la arteria pulmonar a partir de la aorta o estenosis del tronco pulmonar o de sus ramas, lo cual agrava el cuadro clínico y ensombrece el pronóstico.^{4,21} El estudio ecocardiográfico fue de gran utilidad en el diagnóstico no invasivo de tronco arterioso común tipo I y de las anomalías asociadas.^{10,19} La mayoría de los pacientes cursan con hipertensión arterial pulmonar como observamos en el 83% de nuestros pacientes.

En la literatura no se ha descrito la sobrevida de los pacientes con tronco arterioso común sin corrección quirúrgica, por lo que nuestro estudio es el único que reporta la sobrevida de los pacientes adultos con tronco arterioso común. Consideramos que el desarrollo de la hipertensión arterial pulmonar, la hipoplasia de las ramas pulmonares y el Banding pulmonar fueron los factores que favorecieron la sobrevida de estos pacientes hasta la edad adulta, aunque un paciente con hipertensión arterial pulmonar severa y resistencias pulmonares fijas falleció, pero por endocarditis bacteriana y tromboembolia pulmonar.

En base a este trabajo, concluimos que no conocemos con certeza la sobrevida de los pacientes con cardiopatías congénitas complejas como el tronco arterioso común. Existen factores como la hipertensión arterial pulmonar y la hipoplasia de ramas pulmonares que en ciertas patologías cardiovasculares son deletéreos para la vida, pero que en algunas cardiopatías congénitas complejas como el tronco arterioso común son benéficos, ya que ayudan a prolongar la vida.¹⁹⁻²¹

Referencias

1. CRUPI G, MACARTNEY FJ, ANDERSON RH: *Persistent truncus arteriosus. A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis.* Am J Cardiol 1977; 40: 569-578.
2. ANDERSON RH, THIENE G: *Categorization and description of hearts with a common arterial trunk.* Eur Cardiothorac Surg 1989; 3: 481-487.
3. MUÑOZ CASTELLANOS L, KURI NIVÓN M, VÁZQUEZ ANTONA C: *Tronco común persistente, estudio anatomopatológico de 25 especímenes.* Arch Inst Cardiol Mex 1999; 69: 113-120.
4. HINOSTROZA CASTILLO C: *Tronco arterioso revisión de 8 años.* Rev Per Cardiol 2004; 29: 111-115.
5. MITTAL SK, MANGAL Y, KUMAR S, YADAV RR: *Truncus arteriosus.* Ind J Radiol Imag 2006; 16: 229-231.
6. ORTIS-LLORCA F, FONOLLA JP, SOBRADO J: *The formation, septation and fate of truncus arteriosus in man.* J Anat 1982; 134: 41-47.
7. KUTSCHE LM, VAN MIEROP LHS: *Anatomy and pathogenesis of aorticopulmonary septal defect.* Am J Cardiol 1983; 59: 443-449.
8. COLLET RW, EDWARDS JE: *Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types.* Surg Clin North Am 1949; 29: 1245-1270.
9. TYNAM MJ, BECKER AE, MACARTNEY FJ, QUERO-JIMENEZ M, SHINEBOURNE EA, ANDERSON RH: *Nomenclature and classification of congenital heart disease.* Br Heart J 1979; 41: 544-553.
10. SCALIA D, RUSSO P, ANDERSON RH, MACARTNEY FJ, HEGERTY AS, HO SY, ET AL: *The surgical anatomy of heart with no direct communication between the right atrium and the ventricular mass-so-called tricuspid atresia.* J Thorac Cardiovasc Surg 1984; 87: 743-755.
11. CALDERÓN COLMENERO J: *Cardiopatías congénitas y síndromes en adultos.* Arch Cardiol Mex 2002; 72: S31-4.
12. RAJASINGHE HA, MCELHINNEY DB, REDDY UM: *Long term follow-up of truncus arteriosus repairs in infancy: A twenty year experience.* J Thorac Cardiovasc Surg 1997; 113: 869-879.
13. MAIR D, RITTER DG, DAVIS G: *Selection of patients with truncus arteriosus for surgical correction.* Circulation 1974; 49: 144-151.
14. VAN MIEROP LHS, PATTERSON DF, SCHNARR WR: *Pathogenesis of persistent common trunk in light of observations made in a dog embryo with the anomaly.* Am J Cardiol 1978; 41: 755-762.
15. BARTELINGS MM, GITTENBERGER-DE GROOT AC: *Morphogenetic considerations on congenital malformations of the outflow tracts. Part I: Common arterial trunk and tetralogy of Fallot.* Int J Cardiol 1991; 32: 213-230.
16. LE LIEVRE CS, LE DOUARIN NM: *Mesenchymal derivatives of the neural crest: analysis of chimaeric quail and chick embryos.* Int Embryol Exp Morphol 1975; 34: 125-154.
17. KIRBY ML, GALE TF, STEWART DE: *Neural crest cells contribute to normal aorticopulmonary septation.* Science 1983; 220: 1059-1061.
18. GOLDMUNTZ E, DRISCOLL D, BUDARF ML, ZACKAI EH, McDONALD-McGINN DM, BIEGEL JA, EMANUEL BS: *Microdeletions of chromosomal region 22q11 in patients with congenital conotruncal cardiac defects.* J Med Gen 1993; 30: 807-812.
19. ATTIE F, ZABAL C, BUENDÍA A: *Cardiología pediátrica. Diagnóstico y tratamiento.* 1ª edición, México. Editorial Médica Panamericana 1993, pp. 249-259.
20. AMABILE N, GONZÁLEZ O, BOUVENOT J, CHETAILE P, KREITMANN B, METRAS D, ET AL: *Results of the surgery of the truncus arteriosus: present implications.* Arch Mal Coeur 2004; 97: 529-534.
21. ATTIE F: *Cardiopatías congénitas en el adulto.* 1ª edición, México. Elsevier Science, 2003, pp. 239-241.