

Atresia tricuspídea asociada a tronco común.

Reporte de un caso

Lizeth Ramírez Ramírez,* José Luis Lázaro Castillo,* Araceli Gayosso Domínguez,* Mónica Manrique Valle,* Juan Carlos Carpio Hernández,* Jaime Munayer Calderón,* Lucía Aguilar Arteaga,* David Arellano Ostoa*

Resumen

La ausencia de conexión atrioventricular derecha asociada a tronco arterioso es una cardiopatía sumamente rara. Se presenta el caso de un paciente masculino de tres meses de edad que se detectó en el servicio de cardiopediatría al ser referido por la presencia de un soplo cardíaco. Se realizó diagnóstico por ecocardiograma transtorácico y se confirmó con cateterismo cardíaco. Se realizó tratamiento quirúrgico, con desfuncionalización del tronco de la arteria pulmonar y colocación de una fístula sistémico-pulmonar de 4 mm, el paciente falleció 24 horas después de la cirugía por acidosis metabólica persistente.

Palabras clave: Atresia tricuspídea. Tronco arterioso común. Disfuncionalización de tronco pulmonar.
Key words: Tricuspid atresia. Persistent truncus arteriosus. Disconnection of the pulmonary trunk.

La ausencia de conexión atrioventricular derecha asociada a tronco común es una cardiopatía sumamente rara, existen reportados únicamente diez casos en la literatura mundial. Se informa un caso más. El diagnóstico se realizó por ecocardiograma y fue confirmado con cateterismo cardíaco.

Se trata de un paciente masculino de 3 meses de edad, producto de la 5ta. gestación, de madre de 35 años, obtenido por cesárea debido a presentación pélvica, con peso al nacer de 2,800 g y talla de 50 cm, egresado aparentemente sano, a partir del segundo mes de vida presentó

Summary

TRICUSPID ATRESIA ASSOCIATED WITH COMMON TRUNK.
A CASE REPORT

The tricuspid atresia associated with persistent truncus arteriosus is a rare anomaly. A case is presented of one male patient of three months age in which was detected a cardiac murmur. The diagnosis was made by echocardiography and confirmed by cardiac catheterization. The first step of the palliation was done with disconnection of the trunk of the pulmonary artery combined with a systemic- to- pulmonary shunt of 4 mm. The patient died 24 hours later for persistent metabolic acidosis.

(Arch Cardiol Mex 2008; 78: 413-416)

datos en relación a insuficiencia cardíaca: polipnea, fatiga y diaforesis durante la alimentación, además de cianosis de esfuerzos, se detectó soplo cardíaco al tercer mes de vida por lo que fue enviado a valoración cardiológica al servicio de cardiología pediátrica, Centro Médico La Raza.

A la exploración física: masculino, peso: 5 kg, talla: 57 cm, presión arterial: 85/45 mm Hg, frecuencia cardíaca: 150 latidos por minuto, frecuencia respiratoria: 56 por minuto, saturación por oximetría de pulso: 72%, eutrófico, polipneico, con tórax abombado, precordio hiperdi-

* Unidad Médica de Alta Especialidad Centro Médico La Raza. Hospital Gaudencio González Garza. Cardiología Pediátrica.

Correspondencia: Lizeth Ramírez Ramírez. Calle Jacarandas y Vallejo sin número. Col. La Raza. Del. Atzacapatzalco. 02990. México D.F. Tel. 57 24 59 00. Ext. 23 500. Correo electrónico: Lizethramirezramirez_333@yahoo.com.mx

Recibido: 12 de septiembre de 2007

Aceptado: 1 de abril de 2008

námico, ruidos cardíacos con soplo sistólico pulmonar grado II/VI, 2°. ruido único e intenso, pulsos normales en las cuatro extremidades, cianosis ungueal ligera.

Radiografía de tórax: cardiomegalia secundaria al crecimiento del ventrículo izquierdo, pedículo vascular ancho y flujo pulmonar aumentado. Electrocardiograma: ritmo sinusal, situs solitus, desviación a la izquierda del eje QRS: +55 grados, crecimiento de atrio derecho, sobrecarga sistólica de ventrículo derecho, sobrecarga diastólica de ventrículo izquierdo y crecimiento ventricular izquierdo.

Ecocardiograma: situs solitus, ausencia de conexión atrioventricular derecha y relación atrioventricular concordante, conexión ventriculoarterial del tipo de la única vía de salida por tronco común de 12 mm, del cual se originó la circulación coronaria, la circulación pulmonar a través de un tronco pulmonar del cual emergen ambas ramas, de 6 mm cada una, con velocidad de 1.8 m/seg, sin datos de obstrucción, y la circulación sistémica con arco aórtico izquierdo. La porción correspondiente a la aorta de 10 mm con velocidad de flujo de 2.1 m/seg, sin insuficiencia de la válvula troncal. El tronco común emergía del ventrículo izquierdo casi en su totalidad, cabalgado sobre el septum interventricular únicamente en 10% hacia el ventrículo derecho. La comunicación interatrial de 7 mm con corto circuito bidireccional y una comunicación interventricular subarterial de 10 mm sin gradiente a través de ella. El ventrículo derecho pequeño. El arco aórtico con velocidad de 2.1 m/seg, sin obstrucción (Fig. 1).

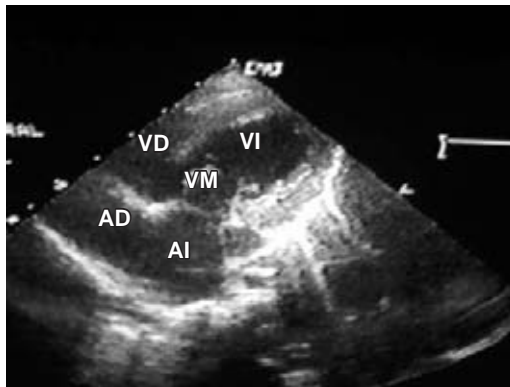


Fig. 1. Muestra una imagen ecocardiográfica en un corte apical; se observa la ausencia de conexión atrioventricular derecha. Abreviaturas: AD: Atrio derecho, AI: Atrio izquierdo, VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo, VM: Válvula mitral.

En el cateterismo cardíaco, el angiograma en atrio derecho mediante inyección en vena cava superior mostró ausencia de conexión atrioventricular derecha, con flujo de atrio derecho a atrio izquierdo a través de una comunicación interatrial y a través de la válvula mitral sin insuficiencia al ventrículo izquierdo. El angiograma

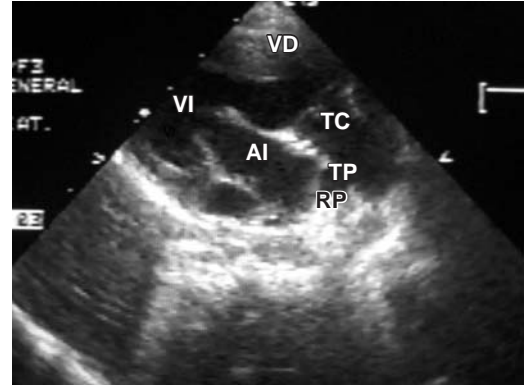


Fig. 2. Muestra el ecocardiograma en un eje corto paraesternal en donde se observa la salida de un solo vaso que cabalga sobre el septum interventricular y que se bifurca para dar origen a la circulación coronaria, circulación pulmonar, a través de un tronco del cual se originan ambas ramas pulmonares y la circulación sistémica. Abreviaturas: AI: Atrio izquierdo, RP: Ramas pulmonares, TC: Tronco común, VD: Ventrículo derecho, VI: Ventrículo izquierdo, VM: Válvula mitral.

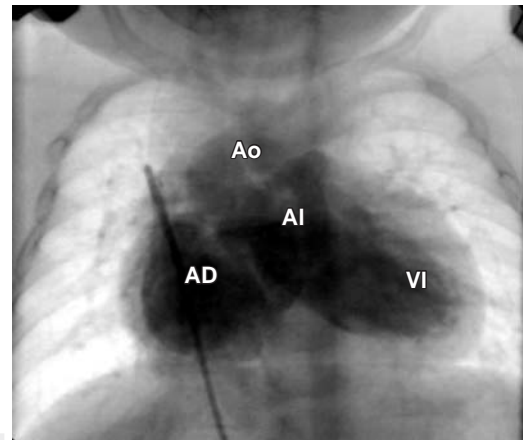


Fig. 3. Proyección anteroposterior que muestra el angiograma en vena cava superior en donde se observa la opacificación del atrio derecho, no hay opacificación del ventrículo derecho, lo cual sugiere ausencia de conexión atrioventricular derecha, existe opacificación del atrio izquierdo a través de una comunicación interatrial y se observa también la opacificación del ventrículo izquierdo. Abreviaturas: Ao: aorta, AD: Atrio derecho, AI: Atrio izquierdo, VI: Ventrículo izquierdo.

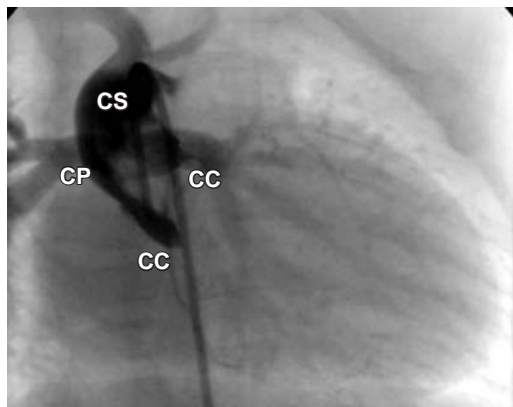


Fig. 4. Es una proyección anteroposterior que muestra el angiograma en el vaso único del cual se originan las tres circulaciones: coronaria, pulmonar y sistémica. Abreviaturas: CC: circulación coronaria, CP: circulación pulmonar, CS: circulación sistémica.

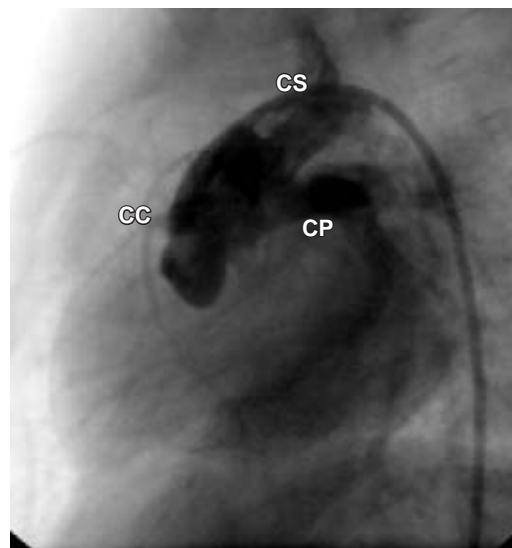


Fig. 5. Imagen lateral de la angiografía del vaso único que muestra el catéter en la única vía de salida, en el que se observa la emergencia de las arterias coronarias (CC), la circulación pulmonar (CP) y la circulación sistémica (CS).

Tabla I. Medición de presiones y saturaciones.

	Contenido O ₂ Vol. %	Saturación %	Presiones mm Hg		
			Sistólica	Diastólica	Media
VCS	14.1	61.4			
AD	13.59	57.5			8
TAP			84	28	48
AI	15.71	66.5			
VI	15.95	67.5	96	9	
Ao. Asc.	16.5	69.9	84	28	48

O₂, oxígeno

Mm Hg: milímetros de mercurio

Vol: volúmenes

VCS: vena cava superior

AD: atrio derecho

TAP: tronco de arteria pulmonar

AI: atrio izquierdo

VI: ventrículo izquierdo

Ao. Asc.: aorta ascendente

en ventrículo izquierdo mostró la conexión ventriculoarterial a través de un vaso único con cabalgamiento del 10% sobre el septum interventricular hacia el lado derecho y a través de una comunicación interventricular la opacificación del ventrículo derecho, sin vía de entrada. El angiograma en tronco común mostró válvula troncal sin insuficiencia con tres ostiums coronarios por origen independiente de la arteria coronaria descendente anterior y la circunfleja y un ostium coronario derecho, en el tronco común la emergencia de un tronco pulmonar con bifurcación en ambas ramas pulmonares, sin obstrucción en su origen.

En la *Tabla I* se muestran los resultados de las mediciones obtenidas en el cateterismo cardíaco.

Resultados

Se llevó a cabo tratamiento quirúrgico paliativo, como primer paso, la disfuncionalización del tronco pulmonar, con desconexión de las arterias pulmonares del tronco arterioso y colocación de una fístula sistémica pulmonar. Mediante esternotomía media y con circulación extracorpórea, se practicó aortotomía transversal con aislamiento del tronco pulmonar en el cual se colocó un parche de pericardio para disfuncionalizarlo, con prolene 6/0 y la aortorrafia con surgete continuo con prolene 5/0. Se colocó fístula sistémico-pulmonar con goretex de 4 mm, de la arteria subclavia izquierda a la rama izquierda de la arteria pulmonar. La evolución del paciente en Unidad de Terapia Intensiva fue con acidosis metabólica que ameritó manejo con diálisis peritoneal, la acidosis fue refractaria al manejo médico y el paciente falleció 24 horas después de la cirugía.

Discusión

Las series de pacientes con ausencia de conexión atrioventricular derecha asociada con conexión ventriculoarterial del tipo de única vía de salida por tronco común reportadas en la literatura muestran que la prevalencia de ambas cardiopatías es de 1.4%.¹⁻¹⁰ El primer caso con estas anomalías asociadas fue reportado en 1974,¹ en el 2003 se informó el décimo caso de esta rara asociación.¹⁰

En el 70% de los casos se ha identificado a los pacientes portadores de estas malformaciones cardíacas asociadas desde el primer mes de vida, por datos en relación a insuficiencia cardíaca y cianosis.¹⁻¹⁰ Existe reporte de dos pacientes vivos.^{9,10} Uno de ellos y el único con tratamiento quirúrgico completo exitoso, primero con disfuncionalización de la arteria pulmonar y colocación de fístula sistémico-pulmonar, como segundo paso, hemifontan y como último paso de la cirugía, derivación

cavopulmonar total, a los 8 años de edad.⁹ El último caso reportado en el que no se realizó tratamiento quirúrgico, fue uno de 4 meses de edad que tuvo estenosis en las ramas pulmonares.¹⁰ En el caso aquí presentado fue necesaria la realización de cirugía para disfuncionalización del tronco pulmonar y colocación de una fístula sistémico-pulmonar, sin embargo, el resultado no fue exitoso. En este paciente no se demostró la existencia de delección del cromosoma 22.

Referencias

1. TANDON R, MOLLER JH, EDWARDS JE: *Persistent truncus arteriosus*. *Min Med* 1974; 57: 448-450.
2. BHARATI S, McALLISTER HA JR, TATOLES CJ, MILLER RA, WEINBERG M, BUCHELERS HG, LEV M: *Anatomic variations in undeveloped right ventricle related to tricuspid atresia and stenosis*. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 383-400.
3. DIOGENESIS TCP, ATIK E, AIELLO VD: *Common arterial trunk associated with absence of right atrioventricular connection*. *Int J Cardiol* 1977; 17: 329-332.
4. SHARMA D, MEHTA AB, BHARATI S, LEV M: *Tricuspid atresia with persistent truncus arteriosus*. *Chest* 1981; 79: 363-365.
5. AREIAS JC, LOPES JM: *Common arterial trunk associated with absence of one atrioventricular connection*. *Int J Cardiol* 1987; 17: 329-332.
6. RAO PS, LEVY JM, NIKICIZ E, GILBERT-BARNES EF: *Tricuspid Atresia: association with persistent truncus arteriosus*. *Am Heart J* 1991; 122: 829-835.
7. SREERAM N, ALVARADO O, PEART I: *Tricuspid atresia with common arterial trunk: surgical palliation in a neonate*. *Int J Cardiol* 1991; 32: 251-253.
8. WANG JN, WU MH, WANG JK, LUE HC: *Tricuspid atresia with persistent truncus arteriosus*. *J Formos Med Assoc* 1999; 98: 290-291.
9. MALEC E, MROCZEK T, PAJAK J, KORDON Z: *Operative treatment of truncus arteriosus coexisting with tricuspid atresia*. *Ann Thorac Surg*. 2000; 69: 278-280.
10. ALVA C, DAVID F, HERNÁNDEZ M, ARGÜERO R, ORTEGÓN J, MARTÍNEZ A ET AL: *Tricuspid atresia associated with common arterial trunk and 22q11 chromosome deletion*. *Arch Cardiol Méx* 2003; 73: 271-274.