

Raros Defectos Asociados al Tronco Arterioso (Tronco Arterioso Complejo: Presentación de Dos Casos).

Luis Antonio González-Ramos*
Erika Matilde Martínez-Carballo**
Adriana Nallely Guzmán-Arteaga***
Anahi Camacho-Castro****
Erika Flor Sosa-Cruz*****

RESUMEN

El Tronco arterioso es una cardiopatía congénita cianógena que puede tener raros defectos asociados que la vuelven más compleja y con mayor riesgo de mortalidad. Presentamos dos casos de tronco arterioso con defectos raros asociados que se diagnosticaron en el hospital. El estudio de ecocardiograma fue el método de diagnóstico, sin embargo, debido a la sospecha de otros defectos vasculares asociados fue necesario el estudio de Angiotomografía (ANGIO-TAC) con el que se definió la malformación vascular sospechada. Consideramos que en el grupo de esta cardiopatía de casos complejos es necesario realizar ANGIO-TAC como complemento para el diagnóstico.

Palabras Clave: Tronco arterioso, interrupción de arco aórtico, anomalía coronaria.

SUMMARY

Truncus arteriosus is a cyanotic congenital heart disease, can be associated with rare defects that become more complex and higher risk of mortality. We report two cases of truncus arteriosus associated with rare defects diagnosed in the hospital. The echocardiographic study was the method of diagnosis, however, due to suspicion of other associated vascular defects was necessary the angiotomography which defined the suspected vascular malformation. We believe that in the heart of this group of complex cases are needed to complement with angiotomography for diagnosis.

Key Words: Truncus arteriosus, Interruption of arch aortic, coronary anomalies.

INTRODUCCIÓN

El Tronco arterioso común (TA) es una cardiopatía congénita cianógena que se caracteriza por una conexión

ventrículo arterial en la que una sola arteria emerge del corazón y lleva la circulación sistémica, pulmonar y coronaria. Este vaso arterial único se caracteriza por contar con una válvula que puede tener tres o más componentes

* Cardiólogo-Pediatra. Director General del Hospital Infantil e Integral de la Mujer del Estado de Sonora.

** Médico Pediatra Egresada del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

*** Médico Pediatra. Egresada del Hospital General de México O.D.

**** Médico Cardiólogo-Pediatra Intervencionista.

***** Médico Cardiólogo-Pediatra. Jefe del Servicio de Cardiología Pediátrica del Hospital Infantil del Estado de Sonora.

Correspondencia: Dra. Erika Flor Sosa Cruz. Hospital Infantil del Estado de Sonora. Calle Reforma 355 Nte. Col. Ley 57 Hermosillo, Sonora.

sigmoideos y que estas sigmoideas pueden ser displásicas. Se ha reportado series de autopsia de 1 a 4% y se considera que se presenta en 3 a 6 de cada 100,000 nacidos vivos². El propósito de este trabajo es dar a conocer los primeros dos casos con esta cardiopatía diagnosticados en el Hospital Infantil del Estado de Sonora con defectos raros asociados y que son considerados dentro del grupo de Tronco arterioso complejo³.

PRESENTACIÓN DE CASO CLINICO

CASO 1

Recién nacido femenino que ingreso al servicio de Neonatología del Hospital el primer día de vida extrauterina por haber presentado depresión respiratoria y necesidad de oxígeno suplementario. Antecedente de ruptura de membranas de 10 horas de evolución, se obtuvo producto por parto eutócico bajo bloqueo epidural, líquido amniótico y placenta normal. Apgar 6,8 y Silverman Anderson 2. Peso 2,950 gr. Talla 49 cm; Capurro 37.4 semanas de gestación. Madre de 22 años de edad de escolaridad primaria; vida sexual activa a los 14 años de edad y con dos parejas con uso de tatuajes. Gesta IV y con antecedente de muerte neonatal por cardiopatía no especificada. A la exploración física del neonato, en área precordial se auscultó soplo por lo que fue valorado por el servicio de Cardiología quien reportó oximetría de pulso 88%, taquipneico; área precordial con hiperdinamia, primer ruido palpable intenso; a la auscultación chasquido protosistólico asociado a soplo sistólico grado II/VI y pulsos periféricos palpables en las cuatro extremidades de características normales. La radiografía de tórax mostró cardiomegalia con flujo pulmonar aumentado. El estudio de ecocardiograma evidenció corto-circuito unidireccional de izquierda a derecha a través de un foramen oval amplio. Conexión atrio-ventricular concordante con función de válvulas auriculo-ventricular normal, defecto septal ventricular. La salida ventricular fue única, por un vaso arterial con su respectiva válvula; vaso que cabalgó el defecto septal. Este vaso arterial único, se bifurcó 0.5 cm. por arriba de su válvula y dio origen al tronco de arteria pulmonar y aorta ascendente. Ramas pulmonares al parecer confluentes; se observó un conducto arterioso pequeño con cortocircuito de derecha a izquierda. Se estableció el diagnóstico de tronco arterioso tipo I. Se indicó tratamiento con digoxina y furosemide; angiotomografía ante sospecha de anomalías vasculares asociadas. Evolucionó hemodinamicamente estable con desaturación de 88% en apoyo con oxígeno en casco cefálico. Al quinto día de estancia hospitalaria se realizó estudio de angiotomografía sin complicación. Al siguiente día presenta vómito abundante e incremento de los signos de dificultad respiratoria por lo que se dejó en ayuno, se

colocó con ventilación asistida con intubación oro-traqueal; se reportó gasometría con pH 7.06 pCO₂ 39 pO₂ 52 HCO₃ 11 DB -18.6 saturación de O₂ 68% con inestabilidad hemodinámica, hipotensión por lo que se indicó apoyo aminérgico con dopamina y dobutamina. Se colocó catéter venoso central a través de punción de subclavia; se inició prostaglandinas en infusión por presentar palidez +++ y datos de síndrome de bajo gasto por signos de choque cardiogénico. Angiotomografía mostró tronco arterioso tipo I predominantemente pulmonar con nacimiento precoz de aorta ascendente con vaso supra-aórtico: tronco braquiocefálico (sin subclavia) y carótida en el vaso troncal, interrupción del arco aórtico a éste nivel (Figura 1). Un conducto arterioso pequeño que alimentó a la porción distal de la aorta interrumpida y de ella emergió arteria subclavia derecha e izquierda (Figura 2). Del tronco pulmonar emergieron casi confluentes las ramas pulmonares derecha e izquierda (Figura 3) y estas, en su posición posterior del tronco de arteria pulmonar se entrecruzaron (Figura 4). Las arterias coronarias emergieron del vaso troncal y su trayecto fue de distribución normal. No se realizó cirugía debido a su inestabilidad con una evolución tórpida y deterioro de sus condiciones generales; por la inestabilidad hemodinámica tuvo un manejo dinámico en área de terapia intensiva neonatal donde se reportó temperatura 38.5°C, hepatomegalia de 3, 4 y 4 cm bajo el borde costal derecho, llenado capilar 4 segundos, pulsos periféricos en miembros superiores e inferiores débiles; se manejó con



Figura 1.- AngioTac: Se visualiza emergencia de aorta ascendente que emerge del tronco arterial común. Emergencia de arterias subclavas de la porción distal interrumpida.

prostaglandinas, furosemide, aminos; y plasma fresco debido a alteración en tiempos de coagulación. Al decimo segundo día de estancia hospitalaria presentó oliguria con diuresis de 0.84 ml/Kg/hr piel marmórea, disminución en el llenado capilar, cianosis generalizada y paro cardiaco irreversible.



Figura 2.- AngioTAC: Se visualiza aorta ascendente interrumpida y el vaso troncal pulmonar (flecha) dominante que se continúa con un conducto arterioso pequeño que alimenta a aorta descendente.



Figura 3.- AngioTAC: Se visualiza emergencia de arteria pulmonar dominante y su relación con ramas pulmonares.

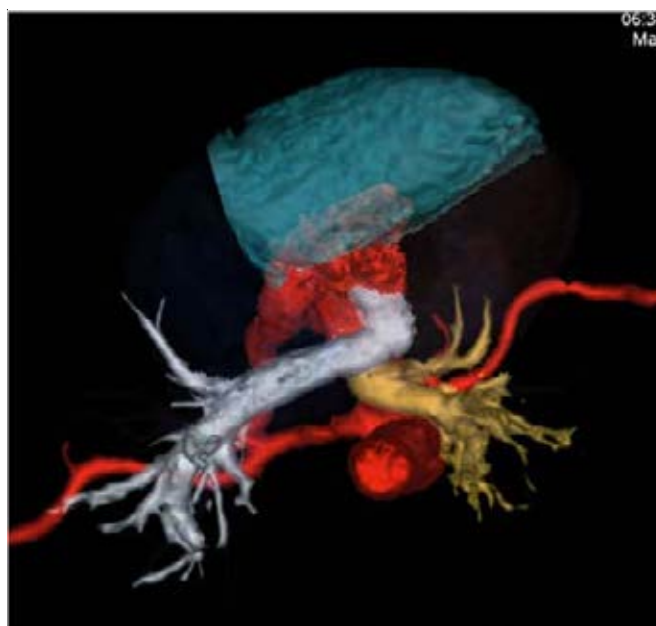


Figura 4.- AngioTAC: Se visualiza conexión independiente de ramas pulmonares al vaso pulmonar dominante y cruce de ramas pulmonares.

CASO 2

Recién nacido de termino femenino de diez horas de vida extrauterina que ingresó a Neonatología por presentar hiporexia, vómitos, hipotermia, cianosis y glicemia de 43 mg/dl. Es producto de la Gesta 2 con peso al nacimiento de 3,300 gr talla de 50 cm Apgar de 9/9 y Silverman de 0. Madre de 29 años de edad gesta II; curso con infección de vías urinarias al séptimo mes. A la exploración física fenotipo normal y sin malformación o deformación aparente. Campos pulmonares con buena entrada de aire; cianosis grado +, ruidos cardiacos rítmicos con tonos de bina intensida d y presencia de soplo sistólico grado II/VI en el 2 E.I.C.Iz.; segundo ruido único. Abdomen sin crecimiento visceral. Pulsos periféricos palpables de característica normal. Se solicitó estudio de radiografía de tórax en la que se observó cardiomegalia grado II con flujo pulmonar aumentado. El estudio de ecocardiograma transtorácico bidimensional reveló situs solitus; a nivel auricular presencia de cortocircuito unidireccional de izquierda a derecha a través de un foramen oval. Válvula mitral y cavidad ventricular izquierda hipoplásica (Figura 5-A). Dilatación de aurícula derecha la que conecta a través de válvula tricúspide amplia con una cámara ventricular grande de la que emergió un solo vaso arterial (Figura 5-B). La válvula tricuspídea mostro al color flujo de regurgitación moderado a severo. De esta cavidad ventricular grande, emergió un solo vaso arterial que se identificó como aorta con arco aórtico izquierdo y

de él las ramas pulmonares emergieron confluentes de la parte posterior; sin presencia de tronco pulmonar y no visualizamos conducto arterioso. Solo se pudo definir arteria coronaria derecha. No fue posible definir el origen de arteria coronaria izquierda. En las primeras 24 horas de estancia en Neonatología, se realizó estudio angiotomográfico con el propósito de definir estructuras vasculares anómalas asociadas. El estudio ANGIO-TAC mostro tronco arterioso tipo IV con coronaria única y origen anómalo de coronaria de tronco braquiocefálico en trayecto largo anterior descendente (Figura 6) y pasó por la cara anterior de rama derecha de arteria pulmonar hasta

alcanzar el surco auriculoventricular donde continuó con su distribución normal en el corazón (Figura 7). Posterior al estudio presenta signos de dificultad respiratoria con cianosis generalizada, quejido espiratorio con retracción xifoidea por lo que se decidió intubación endotraqueal para asistencia y parámetros mínimos en el ventilador manteniendo oximetría de 85 a 90%, presenta flujos urinarios bajos, en abdomen se encontró hepatomegalia, T.A. 42/19, pulsos periféricos disminuidos con llenado capilar mayor de 3 segundos. Se maneja con aminos. En las siguientes tres horas presenta anuria, paro cardiaco que fue irreversible a las maniobras de reanimación.

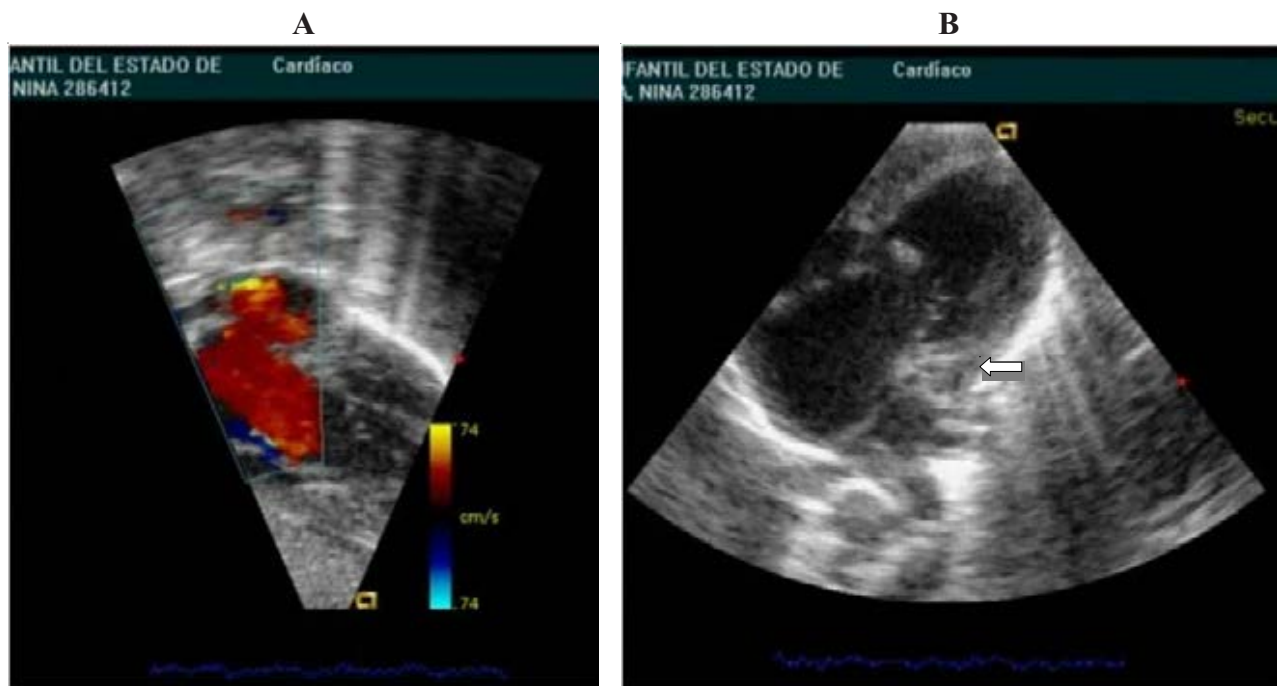


Figura 5.- Ecocardiograma: Lado A: defecto septal auricular . Color: cor tocircuito unidireccional de izquierda a der echa. **Lado B:** aurícula y ventrículo primitivo (flecha) izquierdo con par te del septum auricular. Cavidades derechas grandes.

DISCUSIÓN

El tronco arterioso común es una malformación congénita rara considerada una forma de salida única del corazón. Fue descrita por vez primera en 1798 por Wilson y en 1949 Collet y Edwards la clasificaron; en 1965 Van Praagh sugirió otra clasificación^{4,5}. Esta última clasificación considera no solo el origen de las arterias pulmonares sino la presencia o no de comunicación interventricular y la interrupción del arco aórtico (se asigna letra A o B según tenga comunicación interventricular o no respectivamente) y un número 1 si tiene tronco pulmonar; 2 si no existe tronco pero las ramas

nacen directamente del tronco común sin importar su cercanía; 3 si el origen de una de las ramas no es el tronco arterioso común, sino de un conducto o colateral aórtica y 4 cuando el arco aórtico está interrumpido y existe un gran conducto que alimenta la aorta descendente⁵. Se ha considerado que ambas clasificaciones tienen limitaciones por su inconsistencia; y en un consenso de expertos en el año 2000 se informó de otra clasificación: A) considerando al tronco arterioso común con aorta dominante y ramas cercanas; B) aorta dominante con ausencia de una rama; C) Tronco arterioso común con pulmonar dominante e interrupción de arco aórtico o coartación grave de aorta. Previamente reportamos casos clínicos de tronco arterioso



Figura 6.- AngioTAC: Se visualiza emergencia (flecha) de arteria coronaria única del tronco braquiocefálico.

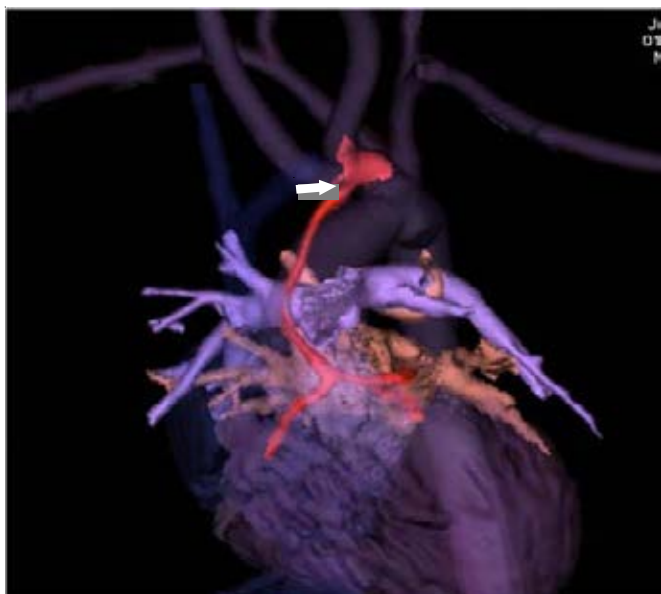


Figura 7.- AngioTAC: Se visualiza emergencia de arteria coronaria única (flecha), su trayecto y su llegada al corazón con distribución habitual en musculo cardíaco.

pero en relación al tipo I con una experiencia limitada en donde el diagnóstico específico de la malformación se hizo mediante el estudio de ecocardiograma y encontramos la presencia de síndrome dismórfico en dos de ellos. En un reporte reciente de un hospital de alta especialidad se

describe la experiencia que incluyó todas las variantes anatómicas encontradas para el tronco arterioso y la más frecuente fue tronco arterioso tipo I y de acuerdo a la última clasificación comentada previamente todos fueron tronco arterioso con aorta dominante y ramas confluentes o casi confluentes y la alteración en las sigmoideas fue casi similar en trivalva y con cuatro valvas (46.4% y 42.9% respectivamente); se ha descrito que en esta alteración de sigmoideas es frecuente la disfunción valvular con mayor frecuencia de insuficiencia que estenosis aunque la primera se ha asociado a un mayor riesgo para mortalidad, esta disfunción valvular también fue reportada en un estudio previo^{1,7,8}. La interrupción de arco aórtico es un defecto raro en tronco arterioso al igual que anomalías en arterias coronarias; sin embargo en algunos reportes de series de casos no se ha descrito debido a su rareza y esto es lo que motivó la descripción de este trabajo en donde los dos casos que presentamos fueron atendidos en la etapa neonatal y el diagnóstico de la cardiopatía congénita de tronco arterial se estableció por el ecocardiograma de superficie y se sospecho la presencia de defectos vasculares asociados que motivó la realización de estudio ANGIO-TAC con el fin de corroborar su existencia, definir los defectos anatómicos y explicar su consecuencia fisiopatológica, para determinar el plan quirúrgico que no fue posible realizar. El estudio ANGIO-TAC en el primer caso demostró la presencia de interrupción del arco aórtico a nivel de carótida y subclavia con origen anómalo de subclavia derecha emergiendo de la porción distal interrumpida (Figura 1). La porción aórtica distal interrumpida es alimentada a través de un conducto arterioso muy pequeño y de la porción distal aórtica interrumpida emergió las arterias subclavia derecha e izquierda (Figura 2). Las ramas de la arteria pulmonar no confluentes emergieron de la parte posterior de la arteria pulmonar, la izquierda superior y del lado derecho de la línea media posterior del tronco pulmonar y la derecha de la parte inferior y del lado izquierdo de la línea media posterior del tronco pulmonar lo que condicionó el cruce de ellas en su trayecto (Figuras 3 y 4). El segundo caso también diagnosticado a temprana edad con el estudio de ecocardiograma de superficie y se realizó estudio de ANGIO-TAC ante la sospecha de anomalía en arteria coronaria al no poder definir el origen de ellas. El estudio demostró coronaria única con origen anómalo debido a que emergió del tronco braquiocefálico con un trayecto largo descendente que paso por la cara anterior de la rama derecha de arteria pulmonar hasta llegar al surco coronario y posterior a ello tuvo una distribución habitual. Los dos casos tuvieron manifestaciones clínicas de estado de choque cardiogénico en el que los cambios hemodinámicos de las resistencias vasculares sistémico-pulmonares jugaron un papel fundamental para ello

sumado a la malformación misma. La mortalidad es elevada para los casos de interrupción de arco aórtico⁸. Existe la interrogante si verdaderamente la edad ideal para la cirugía es la etapa neonatal. Las alteraciones troncoconales se han relacionado con la delección de la región q 11 del cromosoma 22 denominado 22q11.2. Se ha demostrado la asociación de esta alteración del cromosoma hasta en una tercera parte de pacientes con tronco arterioso; sin

embargo en estos casos que presentamos no fue posible su estudio¹⁰. Consideramos que cuando no es posible definir otros defectos asociados al tronco arterioso, llamado tronco arterioso complejo, el estudioANGIO-TAC proporciona información objetiva de los defectos vasculares asociados y con ello completar un diagnóstico preciso de la complejidad de la cardiopatía.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.- Mair DD, RitterDG. In: Truncus Arteriosus. Heart Disease in infants, children and adolescents. MossAJ, Adams FH, Emmanouilides GC. 2nd Ed. Williams & Wilkins 1977; 417-29.
- 2.- Calderon CJ, Cervantes SJL, Curi CPJ. Tronco arterioso común. Cardiología PediátricaAttie, Calderón, Zabal, Buendia. 2^a Edición. Editorial médica Panamericana 2013; 267-75.
- 3.- Perron J, MoranAM, Gauvreau K et al.Valved homograft conduit repair of the right heart in early infancyAnn Thorac Surg 1999; 68: 542.
- 4.- Collet RW, Edward JE. Persistent truncus arteriosus.A classification according to anatomic types. Sug Clin North Am 1949; 29: 1245-70
- 5.- Van Praag R, Van Praag S. The anatomy of common aortic pulmonary trunk (truncus arteriosus common) and its embryonic implications.A study of 57necropsy cases.Am J Cardiol 1965; 16: 406-25.
- 6.- Miranda CI, Figueroa SJ, Hernandez GA, MicheliA, Ramirez MS, Buendía HA.Tronco común. Variantes anatómicas, tratamiento quirúrgico y evolución. Arch Cardiol Mex 2009; 79(2): 107-1113.
- 7.- González RLA, López CG CastilloAJ, Rascón AA, Pérez MT, Ruiz BNP. Tronco Arterioso tipo I. Bol Clin Hosp Infant Edo Son 2007; 24(1): 9-14.
- 8.- Danton MHD, Stumper B, Wrigth JG, De Giovanni J et al. Repair of truncus arteriosus: a considered approach to right ventricular outflow tract reconstruction. Eur J Cardthorac Surg 2001; 20: 95-104.
- 9.- Rajasinghe HA, McElhinney db, Reddy VM, Mora BN, et al. Long term fellow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: a twenty year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 1977; 113: 869-79.
- 10.- Goldmuntz E, Clark B, Michell L, JaladA, Cuneo Frequency of 22q11 deletion in patients with conotruncal defects. J Am Coll Cardiol 1998; 32-492-8.