

## Diagnóstico ecocardiográfico de tronco arterioso común en un paciente adulto

MSc. Dra. Giselle Serrano Ricardo<sup>a</sup>✉, Dr. C. Adel E. González Morejón<sup>a</sup>, MSc. Dra. Eutivides Aguilera Sánchez<sup>b</sup>, MSc. Dra. María T. Consuegra Chuairey<sup>b</sup>, MSc. Dra. Dayamí Bacallao Carril<sup>b</sup> y MSc. Dra. Mariela Céspedes Almira<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Ecocardiografía.

<sup>b</sup> Departamento de Rehabilitación Cardiovascular.

Cardiocentro Pediátrico "William Soler". La Habana, Cuba.

*Full English text of this article is also available*

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Recibido: 21 de octubre de 2014

Aceptado: 17 de noviembre de 2014

### Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses

Versiones On-Line:

Español - Inglés

✉ G Serrano Ricardo

Cardiocentro Pediátrico William Soler  
Ave. 100 y Perla, Alta Habana,  
Boyeros, CP 10800. La Habana, Cuba.

Correo electrónico:

giselleserrano@infomed.sld.cu

### RESUMEN

El tronco arterioso común es una cardiopatía congénita troncoconal poco frecuente. Sólo 25 % de los pacientes sin reparación quirúrgica sobreviven el primer año de vida, la mayor parte fallece durante los primeros tres meses. Se ha registrado la existencia de pacientes sin corrección quirúrgica que sobreviven hasta la edad adulta, pero no es lo usual. En este artículo se presenta un paciente de 24 años de edad con diagnóstico previo de hipertensión pulmonar primaria. En ecocardiograma transtorácico se diagnostica un tronco arterioso común tipo I, en evolución natural, con disfunción sistodiastólica de ambos ventrículos e insuficiencia moderada de las válvulas tricúspide y troncal. Existe contraindicación para tratamiento quirúrgico. Se inicia tratamiento médico. A dos años de seguimiento clínico y ecocardiográfico el paciente muestra buen estado general. El diagnóstico de cardiopatías congénitas complejas no es exclusivo de edades pediátricas. La ecocardiografía transtorácica es útil para realizar un diagnóstico certero sin necesidad de emplear otros medios diagnósticos.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita del adulto, Tronco arterioso común, Ecocardiografía

### *Echocardiographic diagnosis of persistent truncus arteriosus in an adult patient*

### ABSTRACT

Persistent truncus arteriosus is a rare form of congenital heart disease. Without surgical repair, only 25% of patients survive the first year of life, and most die during the first three months. The existence of patients who survive to adulthood without surgical correction has been reported, but it is unusual. The case of a 24-year-old male patient, with a previous diagnosis of primary pulmonary hypertension, is reported here. Transthoracic echocardiography showed a persistent truncus arteriosus, type I, in its natural course, with systolic-diastolic dysfunction of both ventricles and moderate insufficiency of the tricuspid and truncal valves. Surgical treatment was contra-

indicated; therefore, medical treatment started. The patient showed a good general condition at two years of clinical and echocardiographic follow-up. The diagnosis of complex congenital heart disease is not unique to pediatric patients. Transthoracic echocardiography is useful for making an accurate diagnosis without using other diagnostic techniques.

**Key words:** Congenital heart disease in adults, Persistent truncus arteriosus, Echocardiography

## INTRODUCCIÓN

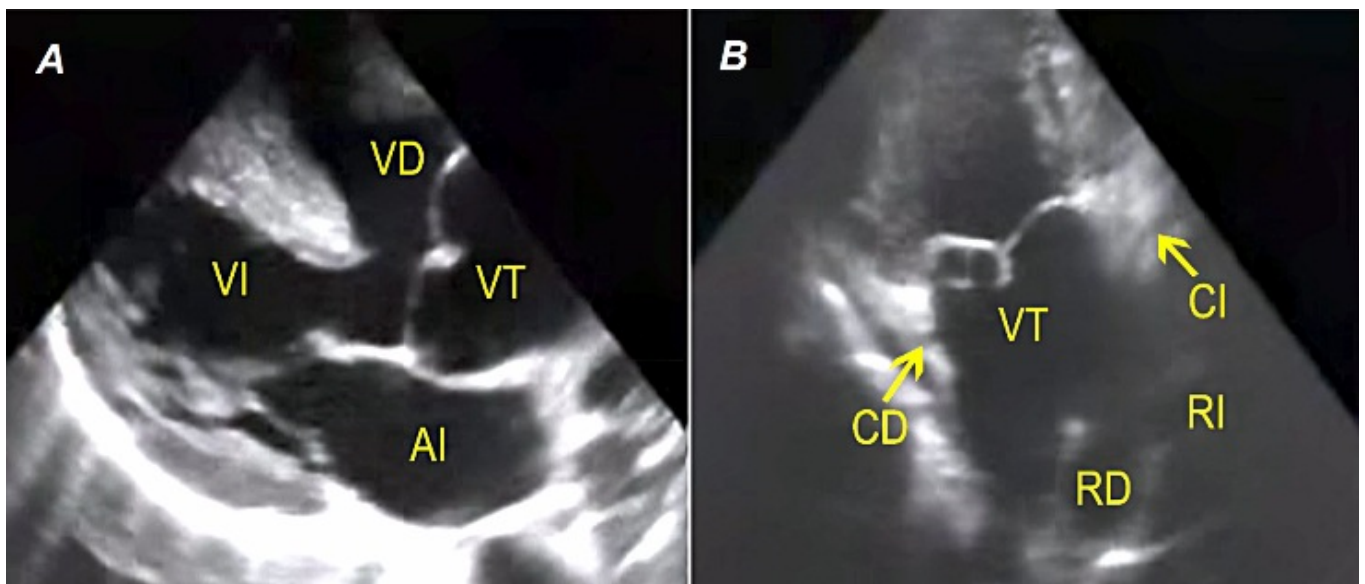
El tronco arterioso común es una cardiopatía congénita troncoconal rara, que representa aproximadamente de 1 a 5 % de todas las cardiopatías congénitas<sup>1</sup>. Se caracteriza por ser un tronco arterial único que emerge del corazón y que da origen a la circulación sistémica, pulmonar y coronaria<sup>2</sup>. La clasificación de Collett y Edwards<sup>3</sup> ha sido la más utilizada y describe cuatro tipos. En el tipo I, una corta arteria pulmonar principal se origina en el tronco común y da origen a ambas ramas pulmonares. La corrección quirúrgica se acomete durante la niñez y excepcionalmente en la vida adulta. 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

conoce de la existencia de pacientes sin corrección del tronco arterioso que sobreviven hasta la edad adulta, pero no es lo usual. La ecocardiografía transtorácica es el método no invasivo\* de elección para el diagnóstico<sup>4,5</sup>.

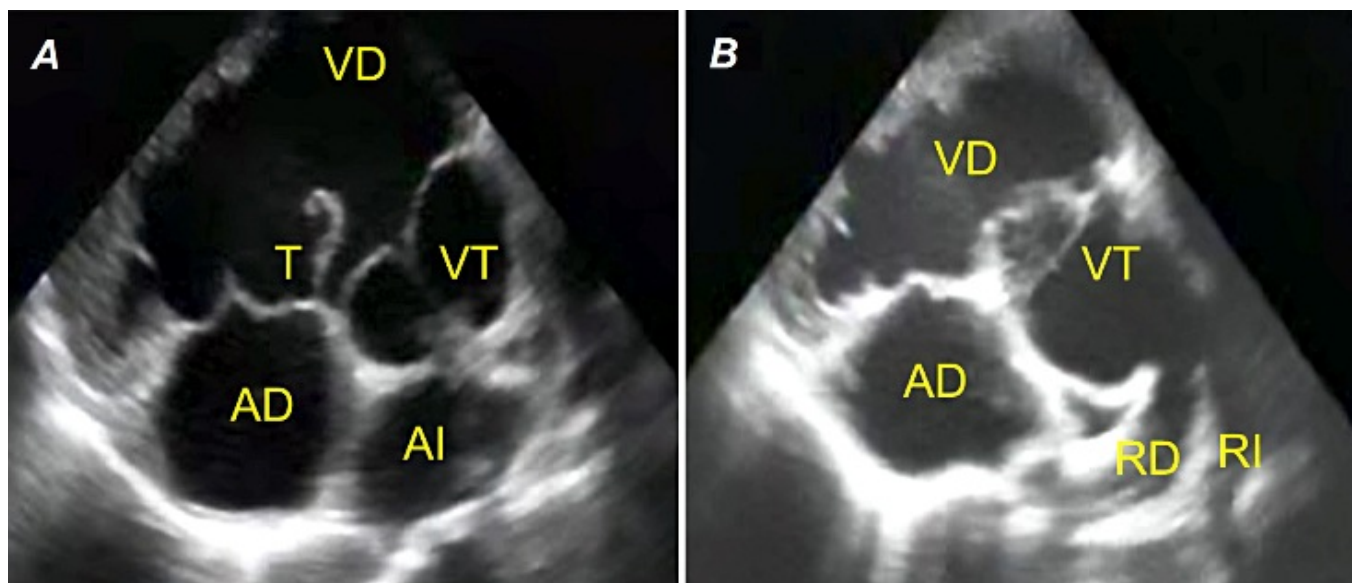
## CASO CLÍNICO

Paciente masculino, de 24 años de edad, que acude al centro con diagnóstico de hipertensión pulmonar probablemente primaria.

El enfermo refirió disnea a los esfuerzos de moderada intensidad. Durante la inspección se detectó un precordio hiperdinámico, dedos en palillo de tambor y cianosis. La frecuencia respiratoria fue 26 por minuto. A la auscultación se detectó un soplo continuo III/VI en



**Figura 1. A.** Vista de eje largo paraesternal, donde se visualiza el vaso troncal cabalgando sobre la comunicación interventricular conoventricular amplia. **B.** (Tronco arterioso tipo I) Ramas pulmonares que se originan de la pared posterolateral izquierda del vaso troncal mediante un corto TAP, arterias coronarias derecha e izquierda que emergen de los senos homónimos. AI: aurícula izquierda, CD: arteria coronaria derecha, CI: arteria coronaria izquierda, RD: rama pulmonar derecha, RI: rama pulmonar izquierda, VD: ventrículo derecho, VI: ventrículo izquierdo, VT: vaso troncal.



**Figura 2.** A. Vista de eje corto paraesternal alto, donde se visualiza el vaso troncal, ventrículo derecho dilatado y tejido tricuspídeo accesorio. B. Tronco arterioso tipo I. AD: aurícula derecha, AI: aurícula izquierda, RD: rama pulmonar derecha, RI: rama pulmonar izquierda, T: tejido tricuspídeo accesorio, VD: ventrículo derecho, VT: vaso troncal.

base cardíaca, acompañado de frémito y frecuencia cardíaca de 78 latidos por minuto. La saturación arterial de oxígeno fue de 68 %. Los pulsos arteriales periféricos eran saltones. El electrocardiograma mostró hipertrofia biventricular y el telecardiograma, cardiomegalia grave.

En el ecocardiograma transtorácico bidimensional se precisó *situs solitus* con concordancia aurículo-ventricular, dilatación moderada de ambos ventrículos y cabalgamiento del vaso troncal sobre la cresta del tabique interventricular, donde se localiza una comunicación interventricular conoventricular amplia (**Figura 1A**). Se identificó un tronco arterioso tipo I, de donde emergen la circulación coronaria y ambas ramas pulmonares desde un tronco pulmonar corto (**Figuras 1B y 2B**). Se detectó tejido tricuspídeo accesorio e insuficiencia moderada de las válvulas tricuspídea y troncal (**Figura 2A**). Existía disfunción sistólica biventricular grave. Se precisaron múltiples colaterales sistémico-pulmonares, y presiones pulmonares elevadas, lo que contraindicó la reconstrucción quirúrgica. Se comenzó tratamiento médico con sildenafil, carvedilol y espirolactona en dosis habituales.

Luego de dos años de seguimiento clínico, el paciente presenta buen estado general, y en ecocardiogramas evolutivos se ha constatado recuperación de la función sistólica biventricular, con regresión de los

diámetros ventriculares iniciales.

#### COMENTARIO

El paciente que se presenta demuestra la importancia de la ecocardiografía transtorácica para los pacientes adultos con cardiopatías congénitas complejas. Hasta donde se conoce, no está descrita la sobrevida prolongada de los pacientes con tronco arterioso común sin corrección quirúrgica. El cuadro clínico es poco específico en esta etapa de la vida y frecuentemente, predominan los hallazgos clínicos de hipertensión pulmonar secundaria a la cardiopatía congénita. Los hallazgos electrocardiográficos y radiológicos también son poco específicos, por lo que la ecocardiografía transtorácica bidimensional es crucial para el diagnóstico positivo. Se utilizan las vistas de eje largo paraesternal y eje corto paraesternal alto<sup>4,5</sup> (**Figuras 1 y 2**).

Es imprescindible un índice de sospecha elevado cuando se evalúa un paciente adulto con cianosis, ya que la edad no es un factor excluyente del diagnóstico de cardiopatías congénitas complejas. Se considera que la ecocardiografía transtorácica es útil para realizar un diagnóstico certero sin necesidad de emplear otros medios diagnósticos.

#### Nota del Editor

\* **Invasivo**, este término viene del inglés *invasive*, cuya tra-

ducción directa es “invasivo/a”. Siempre que se refiera a una técnica o procedimiento diagnóstico o terapéutico, es un anglicismo. La RAE acepta este vocablo solamente como adjetivo derivado del verbo invadir. A su vez se refiere a la penetración en el organismo sólo de agentes patógenos, por lo que no parece razonable aplicarlo a procedimientos diagnósticos o técnicas de tratamiento. La traducción más correcta, aunque no perfecta, es **cruento**, que provoca efusión de sangre, también pueden ser **agresivo, penetrante**. No obstante, CorSalud ha decidido aceptar invasivo/a debido a su alta frecuencia de uso y de que además, creemos no es razonable sustituir por otros términos que quizás no expresen con claridad la complejidad de este tipo de técnica diagnóstica.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004;147:425-39.
2. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Paul MH. Truncus arteriosus communis: clinical, angiocardiographic and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J.*1976;92:23-8.
3. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am.* 1949;29:1245-70.
4. Hinojosa CC. Tronco arterioso, revisión de 8 años. *Rev Per Cardiol.* 2004;29:111-5.
5. Espinola N, Muñoz L, González R, Kuri M. Tronco arterioso común en adultos. *Arch Cardiol Mex.* 2008;78:210-6.

## ***Echocardiographic diagnosis of persistent truncus arteriosus in an adult patient***

Giselle Serrano Ricardo<sup>a</sup>✉, MD, MSc; Adel E. González Morejón<sup>a</sup>, PhD; Eutivides Aguilera Sánchez<sup>b</sup>, MD, MSc; María T. Consuegra Chuairey<sup>b</sup>, MD, MSc; Dayamí Bacallao Carril<sup>b</sup> MD, MSc; and Mariela Céspedes Almira<sup>b</sup>, MD, MSc

<sup>a</sup> Department of Echocardiography.

<sup>b</sup> Department of Cardiovascular Rehabilitation.

William Soler Pediatric Cardiology Hospital. Havana, Cuba.

*Este artículo también está disponible en español*

### ARTICLE INFORMATION

Received: October 21, 2014  
Accepted: November 17, 2014

### Competing interests

The authors declare no competing interests

On-Line Versions:  
Spanish - English

✉ G Serrano Ricardo  
Cardiocentro Pediátrico William Soler  
Ave. 100 y Perla, Alta Habana,  
Boyeros, CP 10800. La Habana, Cuba.  
E-mail address:  
giselleserrano@infomed.sld.cu

### ABSTRACT

Persistent truncus arteriosus is a rare form of congenital heart disease. Without surgical repair, only 25% of patients survive the first year of life, and most die during the first three months. The existence of patients who survive to adulthood without surgical correction has been reported, but it is unusual. The case of a 24-year-old male patient, with a previous diagnosis of primary pulmonary hypertension, is reported here. Transthoracic echocardiography showed a persistent truncus arteriosus, type I, in its natural course, with systolic-diastolic dysfunction of both ventricles and moderate insufficiency of the tricuspid and truncal valves. Surgical treatment was contraindicated; therefore, medical treatment started. The patient showed a good general condition at two years of clinical and echocardiographic follow-up. The diagnosis of complex congenital heart disease is not unique to pediatric patients. Transthoracic echocardiography is useful for making an accurate diagnosis without using other diagnostic techniques.

**Key words:** Congenital heart disease in adults, Persistent truncus arteriosus, Echocardiography

### ***Diagnóstico ecocardiográfico de tronco arterioso común en un paciente adulto***

### RESUMEN

El tronco arterioso común es una cardiopatía congénita troncoconal poco frecuente. Sólo 25 % de los pacientes sin reparación quirúrgica sobreviven el primer año de vida, la mayor parte fallece durante los primeros tres meses. Se ha registrado la existencia de pacientes sin corrección quirúrgica que sobreviven hasta la edad adulta, pero no es lo usual. En este artículo se presenta un paciente de 24 años de edad con diagnóstico previo de hipertensión pulmonar primaria. En ecocardiograma transtorácico se diagnostica un tronco arterioso común tipo I, en evolución natural, con disfunción sistodiastólica de ambos ventrículos e insuficiencia moderada de las válvulas tricúspide y



troncal. Existe contraindicación para tratamiento quirúrgico. Se inicia tratamiento médico. A dos años de seguimiento clínico y ecocardiográfico el paciente muestra buen estado general. El diagnóstico de cardiopatías congénitas complejas no es exclusivo de edades pediátricas. La ecocardiografía transtorácica es útil para realizar un diagnóstico certero sin necesidad de emplear otros medios diagnósticos.

**Palabras clave:** Cardiopatía congénita del adulto, Tronco arterioso común, Ecocardiografía

## INTRODUCTION

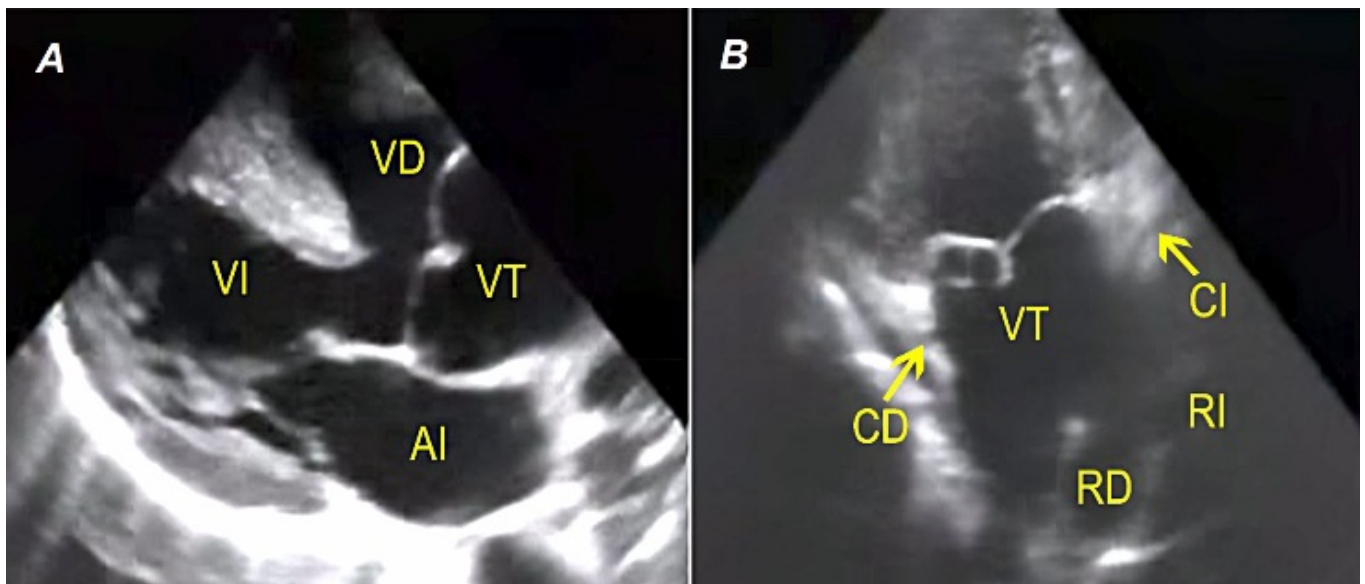
Persistent truncus arteriosus is an unusual form of congenital heart disease, which accounts approximately for 1 to 5% of all congenital heart diseases<sup>1</sup>. It is characterized by a single arterial trunk that emerges from the heart and gives rise to systemic, pulmonary and coronary circulation<sup>2</sup>. Collett and Edwards classification<sup>3</sup> has been the most commonly used one, and describes four types. In type I, a short main pulmonary artery originates from the common trunk and forms both pulmonary arteries. Surgical correction is undertaken during childhood, and exceptionally in adulthood. Without surgical repair, only 25% of patients survive the first year of life, and most die during the first three months. The existence of patients who sur-

vive to adulthood without a correction of the truncus arteriosus is known, but it is not common. Transthoracic echocardiography is the noninvasive method of choice for establishing a diagnosis<sup>4,5</sup>.

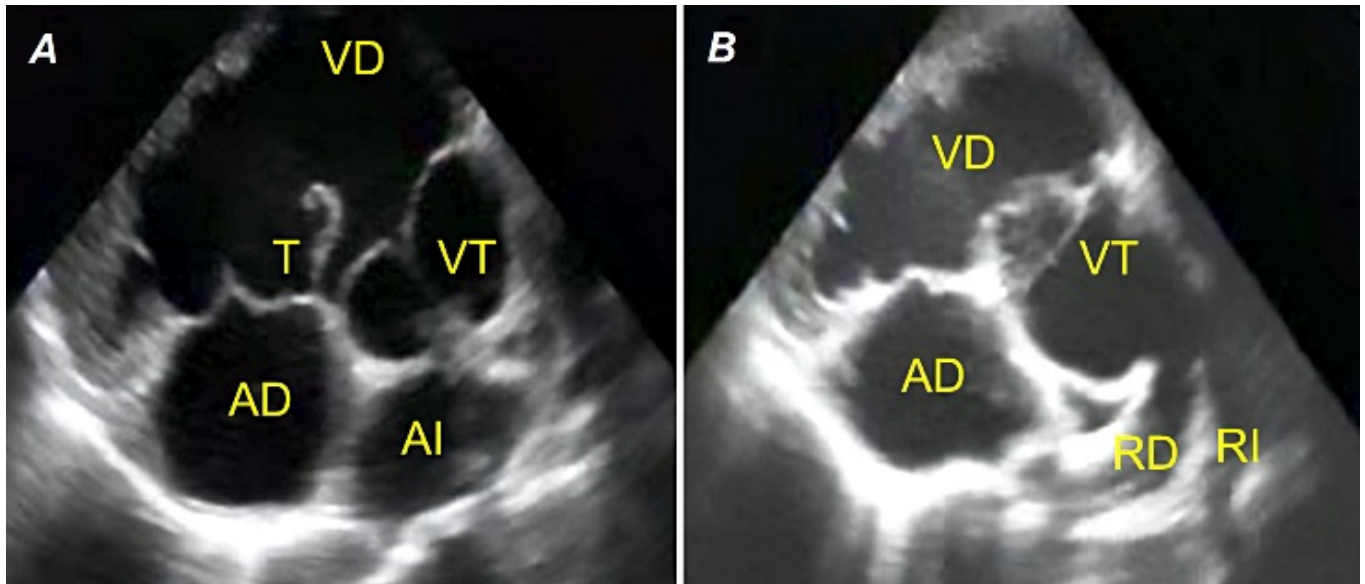
## CASE REPORT

A 24-year-old male patient came to hospital with a diagnosis of probable primary pulmonary hypertension.

The patient complained of dyspnea on moderate exertion. Hyperdynamic precordium, clubbing and cyanosis were found during examination. The respiratory rate was 26 breaths per minute. On auscultation, a continuous murmur, grade 3-4, was detected in the cardiac base, accompanied by a thrill and a heart rate



**Figure 1. A.** Parasternal long axis view, where the truncal vessel overrides the large conoventricular ventricular septal defect. **B.** (Persistent truncus arteriosus, type I) Pulmonary arteries originating from the left posterolateral wall of the truncal vessel by a short pulmonary trunk, right and left coronary arteries emerging from right and left coronary sinuses. Acronyms in Spanish - AI: left atrium, CD: right coronary artery, CI: left coronary artery, RD: right pulmonary artery, RI: left pulmonary artery, VD: right ventricle, VI: left ventricle, VT: Truncal vessel.



**Figure 2.** **A.** High parasternal short axis view, where the truncal vessel is seen, as well as dilated right ventricle and accessory tricuspid tissue. **B.** Persistent truncus arteriosus, type I. Acronyms in Spanish - AD: right atrium, AI: left atrium, RD: right pulmonary artery, RI: left pulmonary artery, T: accessory tricuspid tissue, VD: right ventricle, VT: truncal vessel.

of 78 beats per minute. Arterial oxygen saturation was 68%. Peripheral arterial pulses were bounding. The electrocardiogram showed biventricular hypertrophy and the telecardiogram indicated a severe cardiomegaly.

Situs solitus was shown in the two-dimensional transthoracic echocardiography, with atrioventricular concordance, moderate dilatation of both ventricles, and the truncal vessel overriding the crest of the interventricular septum, where a large conoventricular ventricular septal defect is located (**Figure 1A**). A type I persistent truncus arteriosus was identified. In it, coronary circulation and both pulmonary arteries emerge from a short pulmonary trunk (**Figures 1B and 2B**). Accessory tricuspid tissue was found, as well as moderate insufficiency of the tricuspid and truncal valves (**Figure 2A**). There was a severe biventricular systolic dysfunction. Multiple systemic-pulmonary collaterals were detected, and elevated pulmonary pressures; therefore surgical reconstruction was contraindicated. Medical treatment was started with sildenafil, carvedilol and spironolactone in normal doses.

After two years of clinical follow-up, the patient showed a good general condition, and subsequent echocardiograms have shown a recovery of biventricular systolic function, with regression of initial ventricular diameters.

#### COMMENT

This case demonstrates the importance of transthoracic echocardiography for adult patients with complex congenital heart disease. To our knowledge, without surgical correction, the prolonged survival of patients with persistent truncus arteriosus has not been described. Clinical symptoms are not specific at this stage of life, and the clinical findings of pulmonary hypertension secondary to congenital heart disease often predominate. Electrocardiographic and radiological findings are also nonspecific; therefore, the two-dimensional transthoracic echocardiography is crucial for establishing a diagnosis. The views of the parasternal long axis and the high parasternal short axis<sup>4,5</sup> were used (**Figures 1 and 2**).

It is essential to have a high level of suspicion when assessing an adult patient with cyanosis, because age is not a factor that excludes the diagnosis of complex congenital heart disease. It is considered that transthoracic echocardiography is useful for making an accurate diagnosis without using other diagnostic techniques.

#### REFERENCES

1. Hoffman JI, Kaplan S, Liberthson RR. Prevalence of congenital heart disease. *Am Heart J.* 2004;147:425-39.

2. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Paul MH. Truncus arteriosus communis: clinical, angiographic and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J.*1976;92:23-8.
3. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am.* 1949;29:1245-70.
4. Hinostroza CC. Tronco arterioso, revisión de 8 años. *Rev Per Cardiol.* 2004;29:111-5.
5. Espinola N, Muñoz L, González R, Kuri M. Tronco arterioso común en adultos. *Arch Cardiol Mex.* 2008;78:210-6.