
CASO CLINICO

UN RARO CASO DE CARDIOPATÍA CONGÉNITA COMPLEJA

DR. ANGEL DAVID CUEVA PARRA*

PRESENTACIÓN DEL CASO

El término cardiopatía congénita es empleado para designar a un conjunto de alteraciones anatómicas que están presentes desde el nacimiento, existen muchos tipos de ellas y pueden presentar de manera aislada o asociadas con otras anomalías. El tronco arterioso común es una anomalía sumamente rara que representa el 1% al 5% de todas las cardiopatías congénitas. Se debe a una ausencia en la formación del septum troncal helicoidal que separa la arteria aorta de la arteria pulmonar.

Usualmente estos pacientes tienen mal pronóstico si no se realiza la corrección quirúrgica antes de cumplir primer año de vida. A continuación se presenta un caso de tronco arterioso único en un paciente adolescente. Se trata de un paciente varón de 17 años natural de Iquitos, Perú, a la edad de dos años fue diagnosticado de comunicación interventricular (CIV), sin embargo por motivos socio-económicos y culturales no llevó un manejo apropiado de esta patología. A la edad de 5 años fue hospitalizado por un cuadro caracterizado por disnea y cianosis, se le indicó referencia a la ciudad de Lima, sin embargo ésta no se efectivizó. A la edad de 15 años tenía clase funcional II. Hace un año la clase funcional progresó a III, fue evaluado en su hospital de origen donde se le prescribió tratamiento con losartan 50 mg/12h, digoxina 0.25 mg/24h, espirolactona 25 mg/24h, y se indicó nuevamente referencia a la ciudad de Lima.

Ingresó por consultorio externo de nuestro Hospital por primera vez en febrero de este año. En el examen físico se encontró presencia de cianosis marcada y acropaquias, las funciones vitales eran PA 90/60, FC 85 latidos por minuto y saturación de oxígeno en 79%.

A nivel del aparato cardiovascular presentaba impulso ventricular desplazado, además de soplo diastólico en foco accesorio aórtico así como soplo de rodamiento mitral. Por otro lado tenía crepitantes en ambas bases pulmonares. En el electrocardiograma, se encontraba en ritmo sinusal, con un eje en 100°, signos de crecimiento de ventrículo izquierdo, sobrecarga ventricular derecha y de crecimiento de ambas aurículas. La analítica reveló poliglobulia (hemoglobina 21.8 gr/dl, hematocrito en 65%)

En el ecocardiograma transtorácico se evidenció, dilatación del ventrículo izquierdo con un diámetro telediastólico de 59.8 mm (indexado 46 mm/m²) y diámetro tele sistólico de 43.1 mm (indexado 33 mm/m²), además presencia de hipertrofia de ambos ventrículos. Se observó además que la válvula que inicialmente denominamos “aórtica” presentaba cierto grado de esclerosis y tenía un jet de insuficiencia severa. La válvula mitral estaba también esclerosada, el velo anterior presentaba movimiento en palo de golf que condicionaba estenosis severa, con un área valvular por planimetría de 0.8 cm², además presentaba un jet de insuficiencia importante que alcanzaba a techo de la aurícula. Otro hallazgo muy importante era la presencia de una solución de continuidad a nivel del septum interventricular en su porción membranosa. Cabe destacar que se pudo ubicar la válvula ni el tronco de la arteria pulmonar en la vista para esternal eje corto. Al momento de realizar la ventana apical se evidencia que la válvula hasta ese entonces conocida como aórtica estaba relacionada con ambos ventrículos a través de una única vía de salida. Hasta ahora aún era un misterio el nacimiento de las venas pulmonares. Se realizaron diversas vistas no convencionales, en una vista no convencional supraesternal se evidenció que de la parte posterior de la arteria aorta nacía la rama pulmonar izquierda y en una vista no convencional sub costal se pudo precisar el nacimiento de la rama

(*): Médico residente de tercer año de Cardiología.
Hospital Nacional Dos de Mayo.

pulmonar derecha el cual también nacía de la cara posterior del único gran vaso que nacía del corazón. La descripción anterior corresponde por tanto a un tronco arterioso tipo II.

En la tomografía de corazón y grande vasos se corroboraron los hallazgos de la ecografía. En la reconstrucción trimidimensional, se evidenció un único gran vaso que emergía del corazón y de su cara posterior nacían ambas ramas pulmonares, las cuales tenían un adecuado desarrollo. Por otro lado este tronco arterioso estaba dilatado desde su porción ascendente, hasta el istmo, comprometiendo el cayado. Se pudo definir mejor

el CIV perimembranoso el cual media 25 x 13.3 mm. En los pacientes con tronco arterioso, es la norma las anomalías de las arterias coronarias, y este paciente no fue la excepción, la tomografía reveló que el paciente presentaba arteria coronaria única que nacía de la pared posterior del tronco y tenía origen alto.

Se valoró su capacidad funcional con de test de caminata de 6 minutos, recorriendo solamente 240 metros (menos del 50% del valor predicho para su edad). Lamentablemente el familiar del paciente solicitó su alta voluntaria y posteriormente falleció en su ciudad natal tras haber realizado esfuerzo físico.

IMÁGENES



Figura 1. Electrocardiograma mostrado crecimiento de ventrículo izquierdo y sobrecarga de presiones de ventrículo derecho



Figura 2. Radiografía de tórax mostrando crecimiento del ventrículo izquierdo y de aurícula izquierda y flujo pulmonar conservado.

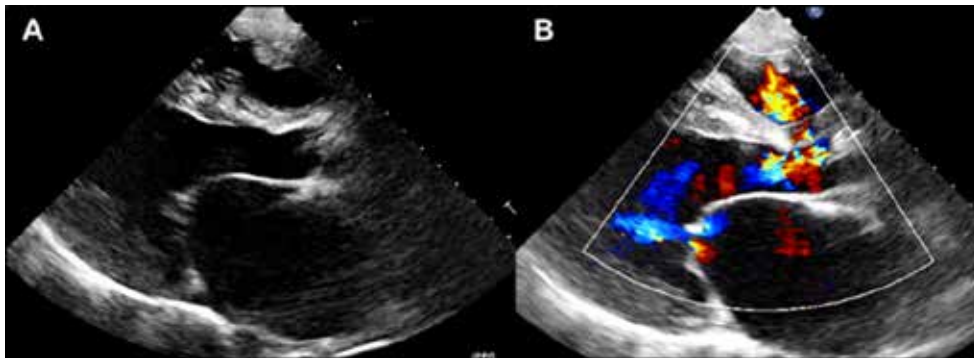


Figura 3. A. Ventana para esternal eje largo con evidencia de dilatación e hipertrofia del VI, válvula mitral esclerosada. B. Doppler color con evidencia de CIV perimembranoso

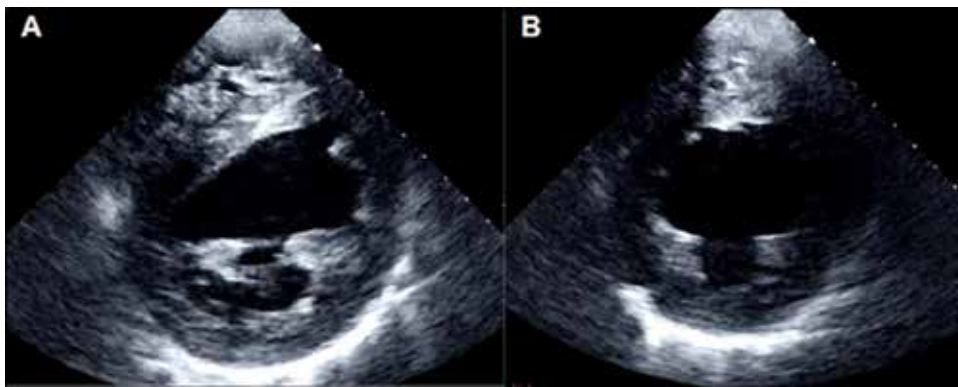


Figura 4. A. Eje corto a nivel basal donde se evidencia estenosis mitral. B. Eje corto a nivel medial donde se aprecian ambos músculos papilares.

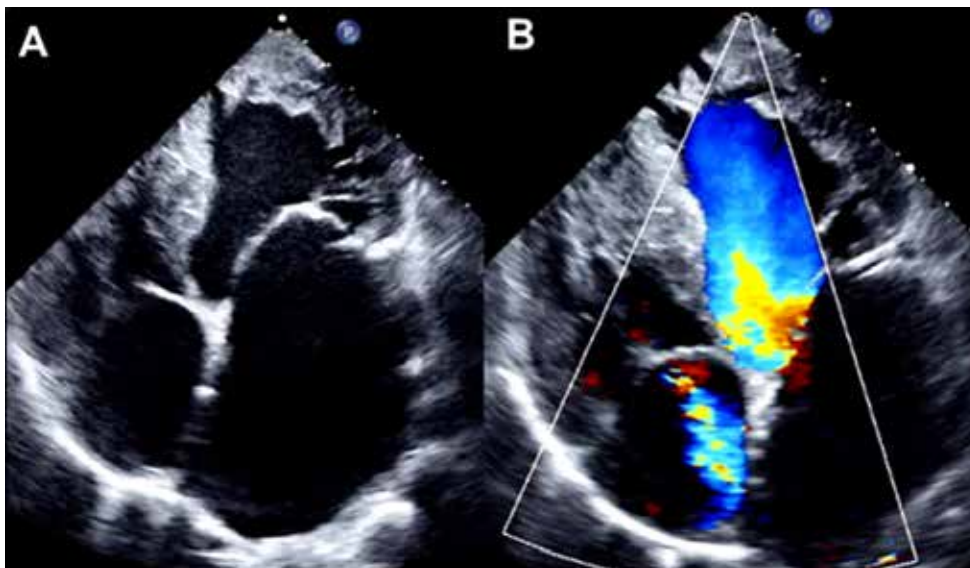


Figura 5. A. Vista apical 4 cámaras, se evidencia hipertrofia y dilatación de ambos ventrículos y dilatación severa de la aurícula izquierda. B Doppler color que muestra insuficiencia tricuspídeo e insuficiencia de válvula troncal.

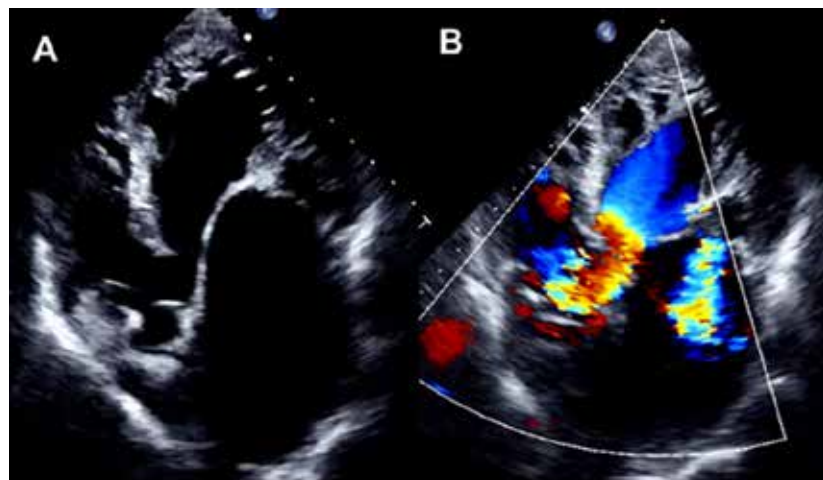


Figura 6. A. Vista apical 5 cámaras, se evidencia una única vía de salida de ambos ventrículos. B. Insuficiencia de válvula troncal que impacta sobre septum interventricular

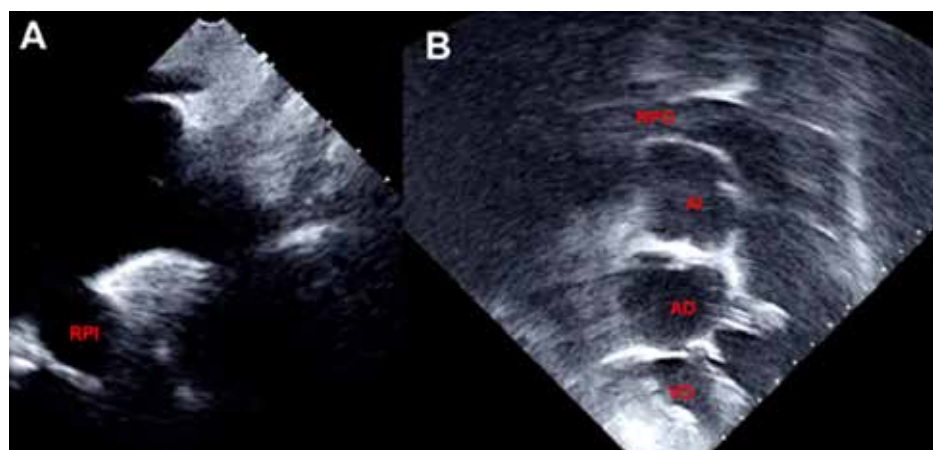


Figura 6. 7. Vista no convencional supra esternal donde se evidencia nacimiento de la rama pulmonar izquierda. B. Vista no convencional sub costal donde se evidencia el nacimiento de la rama pulmonar derecha ambas de la parte posterior del tronco arterioso

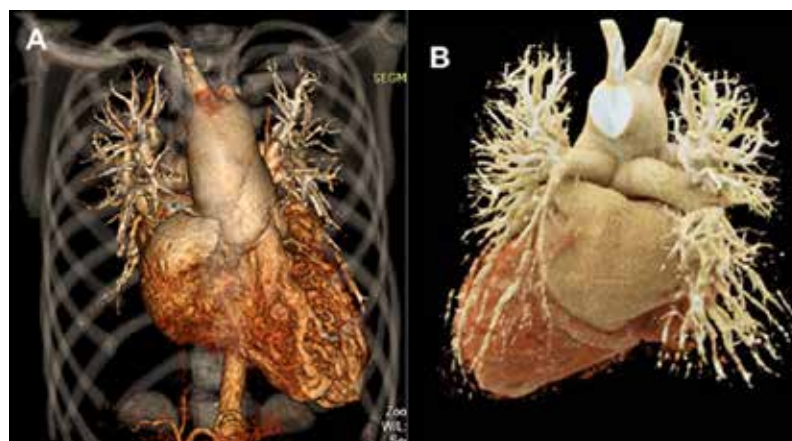


Figura 8. A. Reconstrucción tri dimensional, donde se aprecia el nacimiento del tronco arterioso dilatado en su porción ascendente. B. Nacimiento de ambas ramas pulmonares de la parte posterior del tronco.

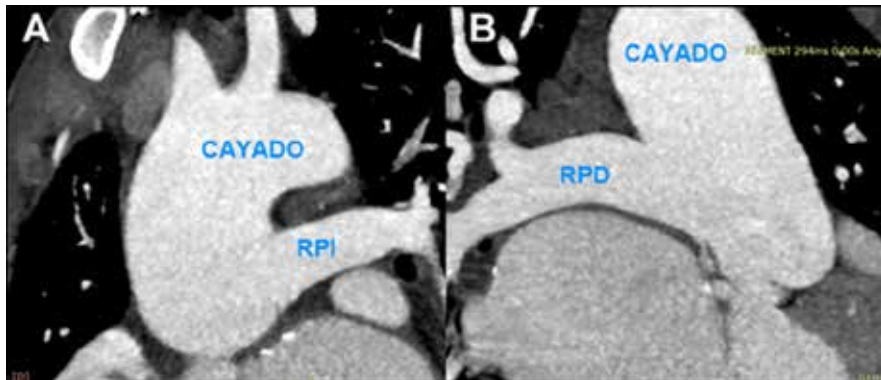


Figura 9. Reconstrucción tri dimensional, donde se aprecia el nacimiento del tronco arterioso dilatado en su porción ascendente. B. Nacimiento de ambas ramas pulmonares de la parte posterior del tronco

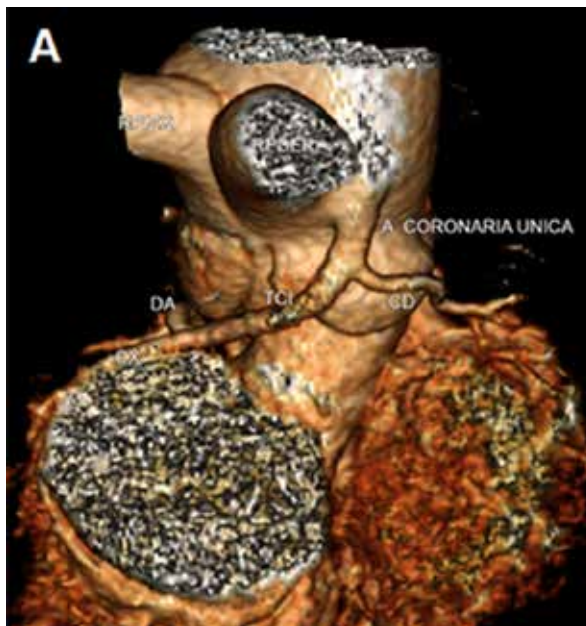


Figura 10. Nacimiento de una única arteria coronaria, de la cara postero lateral derecha del tronco arterioso, presenta además nacimiento alto.

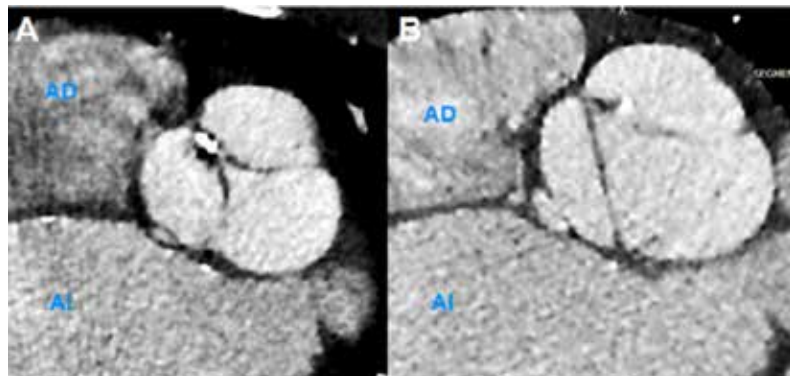


Figura 11. A. Válvula troncal trivalva con dos velos anteriores, con foco de calcificación entre velo anterior derecho y velo posterior. B Adecuada apertura de la válvula troncal.

DISCUSIÓN

El tronco arterioso único es una anomalía congénita sumamente rara, que constituye solo el 5% de todas las cardiopatías congénitas. Su pronóstico en pacientes que no han sido tratados quirúrgicamente es malo, de estos pacientes solo el 25% sobrepasan el primer año de vida. Existen múltiples variantes de tronco arterioso único, la clasificación más antigua fue la propuesta por Collett y Edwards, donde se clasifica en cuatro tipos. El tipo I en donde ambas arterias tanto aórtica como pulmonar se comunican solo en su raíz y comparten una única válvula semilunar. En el tipo II (que es el caso de nuestro paciente) ambas ramas pulmonares nacen de la cara posterior del tronco arterioso, En el tipo III, nacen de la cara lateral y en el Tipo IV de la porción descendente de la aorta. Sin embargo años más tarde Van Praagh hizo una modificación a esta clasificación, estableciendo también 4 tipos (A1, A2, A3 y A4) Siendo los tipos A1 y A2 análogos a la clasificación de Collett y Edwards. E. tipo A3 se acompañaba de atresia de una de las ramas y el tipo A4 en donde ambas arterias aortica y pulmonar compartían la misma válvula semilunar pero con atresia de una o ambas ramas.

Un defecto obligado es la presencia de CIV perimembranoso que permite la conformación de una única vía de salida de ambos ventrículos. Hay otras anomalías asociadas como interrupción de arco aórtico y PCA, además de patología de válvula troncal (como válvulas bicúspides o tetra cúspides con insuficiencia más que estenosis). Otros defectos que se manifiestan con bastante frecuencia son las anomalías coronarias. El paciente en mención tenía una válvula troncal trivalva, esclerosada con apertura conservada pero insuficiencia severa, y también presentaba arteria coronaria única de nacimiento posterior y alto (a 28 mm por encima del anillo).

La interrogante que surge es cómo es posible que un paciente con anomalías de tal magnitud pudieran llegar a la edad de 17 años. Reportes de casos han encontrado que hay un determinado número de factores protectores que se asocian con incremento de la sobrevida, como lo son doble lesión troncal (con estenosis al menos moderada), y tronco arterioso tipo I, y atresia o hipoplasia de las ramas pulmonares. Todos los anteriormente mencionados limitan el flujo pulmonar. Sin embargo nuestro paciente no presentaba ninguno

de ellos.

Por otro lado el paciente presentaba doble lesión mitral, cuyas características son las de una válvula con compromiso reumático ya que hay movimiento característico del velo mitral anterior, engrosamiento en sus bordes y doble lesión. Además la presencia de ambos músculos papilares bien definidos hace que la posibilidad que se trate de una válvula en paracaídas sea más alejada.

Es necesaria la documentación de la hipertensión pulmonar en todos los pacientes ya que influye en la toma de decisiones y en el pronóstico, sin embargo por motivos anteriormente mencionados, este no se pudo realizar en nuestro paciente, sin embargo el valor académico de este caso es elevado al presentar un conjunto de anomalías muy poco frecuentes y complejas. Además el hecho que un paciente con una anomalía congénita compleja se le añada una anomalía adquirida (como la afección reumática de la mitral) hacen que este caso sea muy particular.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. De la Cruz Maria, Cayre Raul, Angelini Paolo, et al. Coronary Arteries in Truncus Arteriosus, *The American Journal of Cardiology* (1990). Volumen 16: 1482-1486
2. Werner Budts, Jolien Roos-Hesselink, Tanja Radle-Hurst, et al. Treatment of heart failure in adult congenital heart disease: a position paper of the Working Group of Grown-Up Congenital Heart Disease and the Heart Failure Association of the European Society of Cardiology. *European Heart Journal* (2016) 37, 1419-1427.
3. Gholamhossein Ajami, Ahmad Ali Amirghofran, Hamid Amoozgar, Mohammad Borzouee. Persistent Truncus Arteriosus With Intact Ventricular Septum: Clinical, Hemodynamic and Short-term Surgical Outcome. *Iran J Pediatr*. 2015 October; 25(5):e2081.
4. Nilda Espínola-Zavaleta, Luis Muñoz-Castellanos, Rocío González-Flores, Magdalena Kuri-Nivó Tronco arterioso común en adultos. *Arch Cardiol Mex* 2008; 78: 210-216
5. Ing-Sh Chiu, Shye-Jao Wu, Ming-Ren Chen, Shyh-Jye Chen, ou-Kou Wang. Anatomic relationship of the coronary orifice and truncal valve in truncus arteriosus and their surgical implication. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2002;123:350-2
6. Miranda-Chávez, Javier Figueroa-Solano, Alejandro Hernández-Godínez, Alfredo de Micheli, Samuel Ramírez-Marroquín, Alfonso Buendía-Hernández Tronco común. Variantes anatómicas, tratamiento quirúrgico y evolución Irma. *Arch Cardiol Mex* 2009;79(2):107-113
7. Marshall L. Jacobs. Congenital Heart Surgery Nomenclature and Database Project: Truncus Arteriosus. *Ann Thorac Surg* 2000;69:S50-5