

TRUNCUS ARTERIOSO. DESCRIPCIÓN DE UN CASO

Rosario Mármol¹, Luis Almenar², Luis Martínez-Dolz², Josep Navarro², Joaquín Rueda², Antonio Salvador².

1-Servicio de Cardiología. Hospital Universitario Dr. Peset. Valencia

2-Unidad de Insuficiencia Cardíaca, Trasplante y Cardiopatías Congénitas del Adulto. Servicio de Cardiología. Hospital Universitario La Fe. Valencia

Correspondencia: Rosario Mármol Lozano. Hospital Doctor Peset. Avenida de Gaspar Aguilar, 90. 46017. Valencia

E-mail: rosariomarmol@ono.com

Recibido: 24 de marzo de 2009

Aceptado para publicación: 25 de marzo de 2009

INTRODUCCION

El truncus arteriosus es una cardiopatía congénita cianótica compleja con flujo pulmonar aumentado. Se define por la existencia de una comunicación ventrículo-arterial única que da origen a las arterias sistémicas, pulmonares y coronarias. El tronco arterial común se encuentra acabalgado entre ambos ventrículos y se asocia siempre a una comunicación intraventricular¹.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 54 años con antecedentes de hidrocefalia congénita e infecciones de repetición en la infancia. A los 31 años inició clínica de disnea de esfuerzo y se diagnosticó por ecocardiografía de tronco arterioso tipo I. El cateterismo derecho mostró resistencias pulmonares totales de 12 UW y un QP/QS de 2'44. Se descartó corrección quirúrgica. El paciente mantuvo EF II-III/IV con un ingreso por descompensación secundario a taquicardia auricular. El tratamiento de mantenimiento se realizó con ácido acetilsalicílico, losartán, amiodarona, furosemida, espironolactona, flebotomías periódicas y oxígeno domiciliario.

Quince días antes del ingreso presentó un empeoramiento de la disnea hasta hacerse de reposo y edematización progresiva. La analítica al ingreso mostró creatinina 1'8 mg/dl, urea 139 mg/dl, Na⁺ 124 mEq/L, Bilirrubina 8.1 mg/dL, hematocrito 66%, hemoglobina 21'7 g/dL, INR 3'22 y trombopenia de 92000/mm³. La saturación de oxígeno fue del 72%. En el ECG se observó una taquicardia auricular a 200 lpm con conducción A-V 2:1, bloqueo completo de rama derecha (ÁQRS 171mseg), crecimiento ventricular derecho y hemibloqueo del fascículo anterosuperior izquierdo. La radiografía de tórax objetivó cardiomegalia, derrame pleural bilateral y aumento del tamaño de ambos hilos. Se instauró tratamiento con O₂, diurético e inotropos en perfusión, espironolactona, digoxina y enoxaparina profiláctica. El cuarto día de ingreso empeoró su disnea con desaturación importante, oligoanuria y taquicardia auricular con conducción 1:1 presentando parada cardiorrespiratoria no recuperada tras intento de reanimación cardiopulmonar. La necropsia mostró las alteraciones propias de esta cardiopatía (figura 1) y se pudo observar la existencia de múltiples émbolos de gran tamaño en ambas arterias pulmonares principales y secundarias con imagen macroscópica de infartos pulmonares.

DISCUSIÓN

El truncus se subdivide en tres tipos según sea el origen de las arterias pulmonares (figura 2). Puede asociarse a anomalías de la aorta, arterias pulmonares y/o coronarias. La válvula truncal suele ser tricúspide, pero puede ser bi- o cuatricúspide (figura 3). Puede ser insuficiente en un 10% de los casos o estenótica en un 15%. En el neonato la cianosis es mínima debido al flujo sanguíneo aumentado por las resistencias vasculares bajas, pero va haciéndose más evidente a medida que se elevan las resistencias pulmonares. Los síntomas de insuficiencia cardíaca progresan de tal manera que la mayoría de muertes por insuficiencia cardíaca ocurren en el primer año de vida. Esta cardiopatía debe ser contemplada entre el diagnóstico diferencial de las cardiopatías congénitas cianóticas con hipertensión pulmonar. La ecocardiografía y resonancia confirman el diagnóstico (figura 4). El tratamiento es la corrección quirúrgica precoz en los dos primeros meses de vida¹ o el trasplante cardio-pulmonar en edades adultas.²

Se ha descrito la presencia de trombosis de arterias pulmonares en el síndrome de Eisenmenger (10%); la etiología es multifactorial: embolismos, alteraciones del endotelio, estado de hipercoagulabilidad por hiperviscosidad sanguínea^{1,3}. Por otra parte, el tratamiento/profilaxis con anticoagulación o antiagregación es controvertido dado el estado prohemorrágico que presentan por anomalías de los factores de coagulación y disfunciones plaquetarias. No hay consenso actualmente en administrar anticoagulación aunque está contraindicada ante hemoptisis recurrentes⁴⁻⁶.

En nuestro caso, la trombosis arterial pulmonar generó un cuadro de shock cardiogénico sin respuesta a drogas vasoactivas de difícil tratamiento debido a las alteraciones de la hemostasia basal, que desembocó en la muerte del paciente.

BIBLIOGRAFÍA

- 1.-Braunwald E, et al. Tratado de Cardiología: texto de medicina cardiovascular. 7ª Edición. 2006. Elsevier Saunders. Español. Capítulo 56: Cardiopatías congénitas. Pp: 1489-552.
- 2.- Webber SA, et al. Heart and lung transplantation in children. Lancet 2006; 368: 53-69.
- 3.-Candice K. et al. Pulmonary Thrombosis in Adults With Eisenmenger Syndrome. JACC 2003; 42; 1982-7.
- 4.-John Deanfield et al. Management of grown up congenital heart disease. European Heart Journal 2003; 24:1035-84.
- 5.-Carlos Maroto Monedero et al. Guías de práctica clínica de la Sociedad Española de Cardiología en las cardiopatías congénitas del recién nacido. Rev Esp Cardiol 2001; 54:49-66.
- 6.- Carole A. et al. ACC/AHA 2008 Guidelines for the Management of Adults With Congenital Heart Disease. Circulation 2008;118;2395-451.

PIE DE FIGURAS

Figura 1. *Izquierda:* Tronco común acabalgado del que nacen, a la derecha de la imagen, el tronco arterial pulmonar y, a la izquierda, la aorta y los orificios de salida de los tronco supraaórticos. *Derecha:* Comunicación interventricular.

Figura 2. Tipos de truncus. Tipo I o común (60%), del vaso truncal nace un tronco pulmonar que va a dar ambas ramas. Tipo II, salen por separado de la cara posterior del tronco común. Tipo III, ambas arterias nacen de las caras laterales del vaso.

Figura 3. *Izquierda:* imagen de cardi resonancia que muestra la válvula truncal tricúspide. *Derecha:* válvula truncal del corazón explantado.

Figura 4. *Izquierda:* imagen de RNM cardíaca en plano de corte de dos cámaras a nivel del tracto de salida del ventrículo izquierdo en la que vemos el tronco arterioso, la salida del tronco pulmonar de la cara posterolateral izquierda del vaso común, la arteria pulmonar derecha y la aorta. *Derecha:* Corte de dos cámaras que muestra la comunicación interventricular membranosa y la hipertrofia biventricular.

FIGURAS

Figura 1



Figura 2

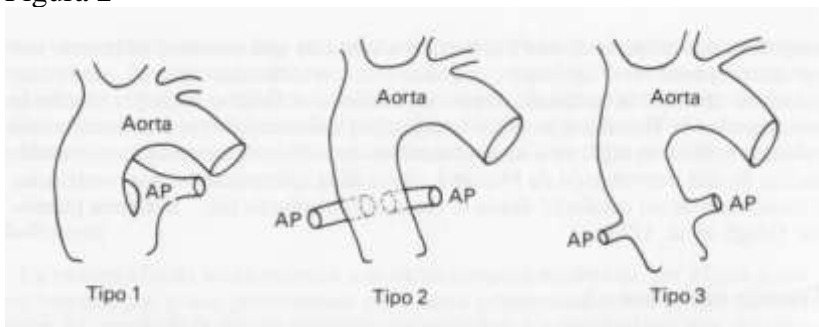


Figura 3



Figura 4

