

## Truncus Arteriosus Operado a los 28 años: Importancia del Diagnóstico Diferencial

Lilian Maria Lopes, Jose Pedro da Silva, Luciana da Fonseca, Sonia Meiken, André Bavaresco Cristóvão Salvador, Gustavo Spadaccia dos Santos Fernandes

Hospital Beneficência Portuguesa de São Paulo, São Paulo, SP - Brasil

Describimos un caso de adulto de 28 años con sospecha de cardiopatía congénita desde el nacimiento, no tratada en la niñez por opción de la familia. A los 27 años, se hizo diagnóstico de atresia pulmonar con comunicación interventricular y colaterales sistémico-pulmonares, y se contraindicó la cirugía. Una nueva reevaluación en nuestro servicio reveló tratarse de un *truncus arteriosus* atípico. El hecho de un tronco arterial común con *shunt* izquierda-derecha haber sido visualizado al ecocardiograma fue un dato crucial para la indicación de nuevo cateterismo, abriendo perspectiva de corrección quirúrgica.

Al momento, el paciente se encuentra bien, con 7 años de evolución posoperatoria.

### Introducción

El *truncus arteriosus*, o tronco arterial común, es una forma de cardiopatía cianogénica donde solamente una arteria emerge del corazón, y es responsable de la circulación sistémica, pulmonar y coronaria<sup>1</sup>. Se produce en un 1,5% de los casos de cardiopatías congénitas en neonatos, presentando variaciones en su forma de presentación en cuanto al origen del tronco pulmonar, lo que en 1949 generó una primera clasificación por Collett y Edwards<sup>2</sup>, seguida por la de Van Praagh<sup>3</sup>. Formas raras que no se enmarcan en estas clasificaciones pueden producirse.

Aunque varios casos de diagnóstico en vida fetal<sup>4,5</sup> ya estén descritos, el diagnóstico se hace en el período neonatal o en la niñez. Ya la corrección quirúrgica se lleva a cabo en la niñez y raramente en la vida adulta<sup>6,7</sup>.

### Caso clínico

Adulto de 28 años, sexo masculino, con sospecha de cardiopatía congénita al nacimiento no investigada por la

### Palabras clave

Cardiopatías congénitas/diagnóstico, atresia pulmonar, comunicación interventricular, tronco arterial.

rechaza de los padres, se presentó acianótico y con desarrollo satisfactorio hasta los 10 años, cuando un episodio de neumonía originó remisión hacia el centro de referencia. Se realizó cateterismo cardíaco, cuyo resultado nunca fue conocido por la familia debido al abandono del tratamiento.

A los 27 años, el paciente pasó a sentir disnea nocturna y se remitió a un centro de referencia, donde se sometió a un ecocardiograma, que diagnosticó atresia pulmonar con comunicación interventricular (CIV) amplia, insuficiencia aórtica moderada, ectasia importante de la raíz de la aorta. Un nuevo cateterismo se confirmó el diagnóstico ecocardiográfico, demostrando también la presencia de arterias colaterales sistémico-pulmonares. Hubo contraindicación de la cirugía en la ocasión.

Tras 5 meses, el paciente buscó nuestro hospital para una segunda opinión. Se realizó un ecocardiograma, se planteó la hipótesis diagnóstica de *truncus arteriosus* atípico, al evidenciar un gran vaso que emergía antes de la aorta ascendente, dando origen al tronco pulmonar, y que no estaba acorde a los tipos clásicamente descriptos<sup>1,2</sup> (Figuras 1A y 1B).

El mapeo en colores mostró flujo acelerado del *truncus* para el tronco pulmonar, sugiriendo baja resistencia vascular pulmonar. La válvula truncal era tricúspide, discretamente insuficiente y las coronarias emergían en ostium separados sin anomalías.

A partir del ecocardiograma, un tercer cateterismo cardíaco se llevó a cabo, con la confirmación de la hipótesis diagnóstica de *truncus arteriosus* sin especificación de tipo, asociado a la arteria para lóbulo medio del pulmón derecho, originándose de la aorta descendente con estenosis en el origen, hipertensión severa en cámaras derechas (100/50/70 mmHg) y presiones normales en aorta (120/55/80 mmHg). Tras el cateterismo, el paciente obtuvo alta hospitalaria por conclusión del equipo de cirugía que lo seguía de que no había más indicación quirúrgica.

Tras dos meses, una tercera opinión se solicitó por el médico del centro de origen que remitió el paciente para nuestro grupo. En dicha ocasión, el paciente presentaba un buen estado general, acianótico, auscultación cardíaca con soplo continuo + +/4 en todo el precordio acompañado de frémito. El electrocardiograma mostró ritmo sinusal y alteraciones difusas de la repolarización ventricular. El imagen radiográfica mostró área cardíaca aumentada + + +/4 a las costas de ventrículo derecho, con trama vascular pulmonar congesta, principalmente en región perihilar y base pulmonar derecha (Figura 1C). Una resonancia magnética confirmó la presencia de un tronco pulmonar con origen sinusal del orificio (debajo de la unión sinotubular) y estenosis antes de la bifurcación

Correspondencia: Lilian Maria Lopes •

Al. Santos, 211, conj 704 - Cerqueira Cesar - 01419-000

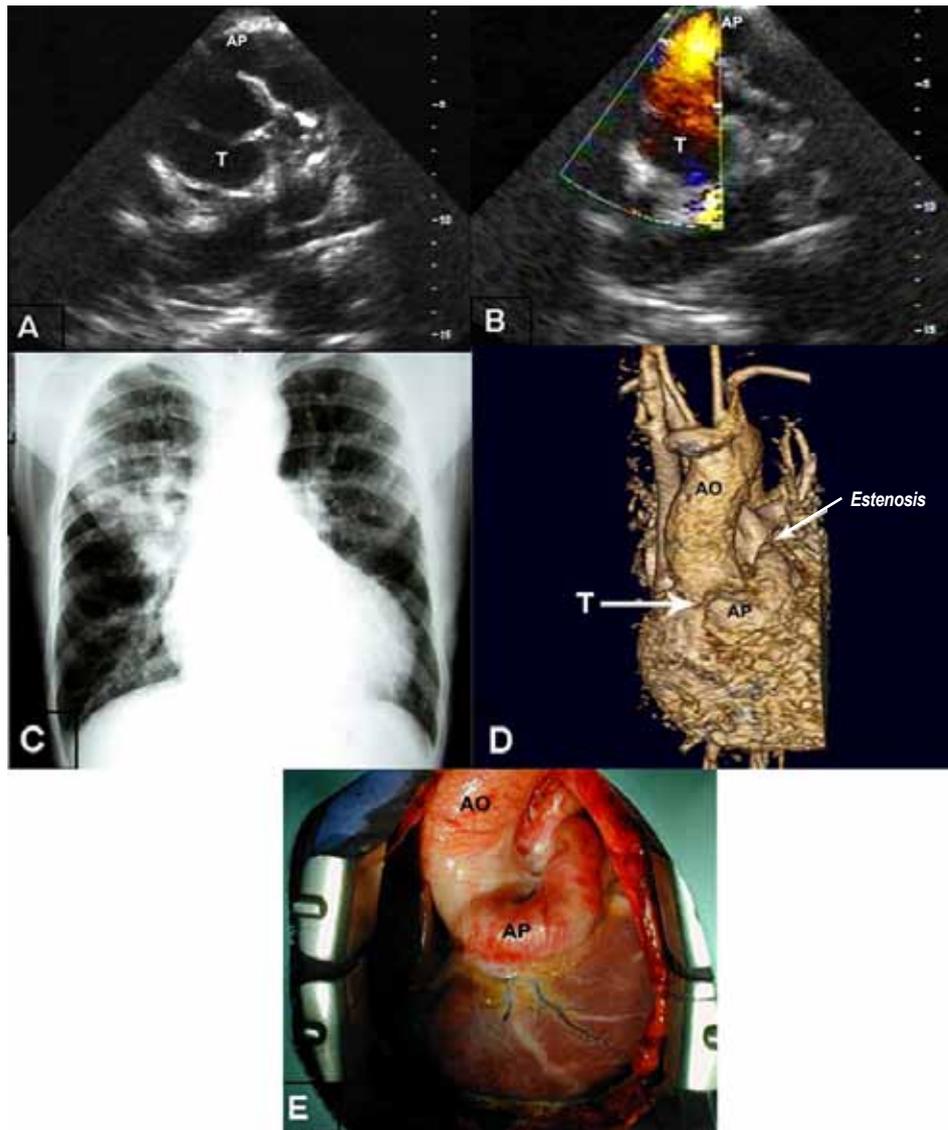
São Paulo, SP - Brasil

E-mail: lilianlopes@cardiol.br, lilianlopes@ecokid.com.br

Artículo recibido el 08/10/09; revisado recibido el 04/06/10;

aceptado el 05/07/10.

## Caso Clínico



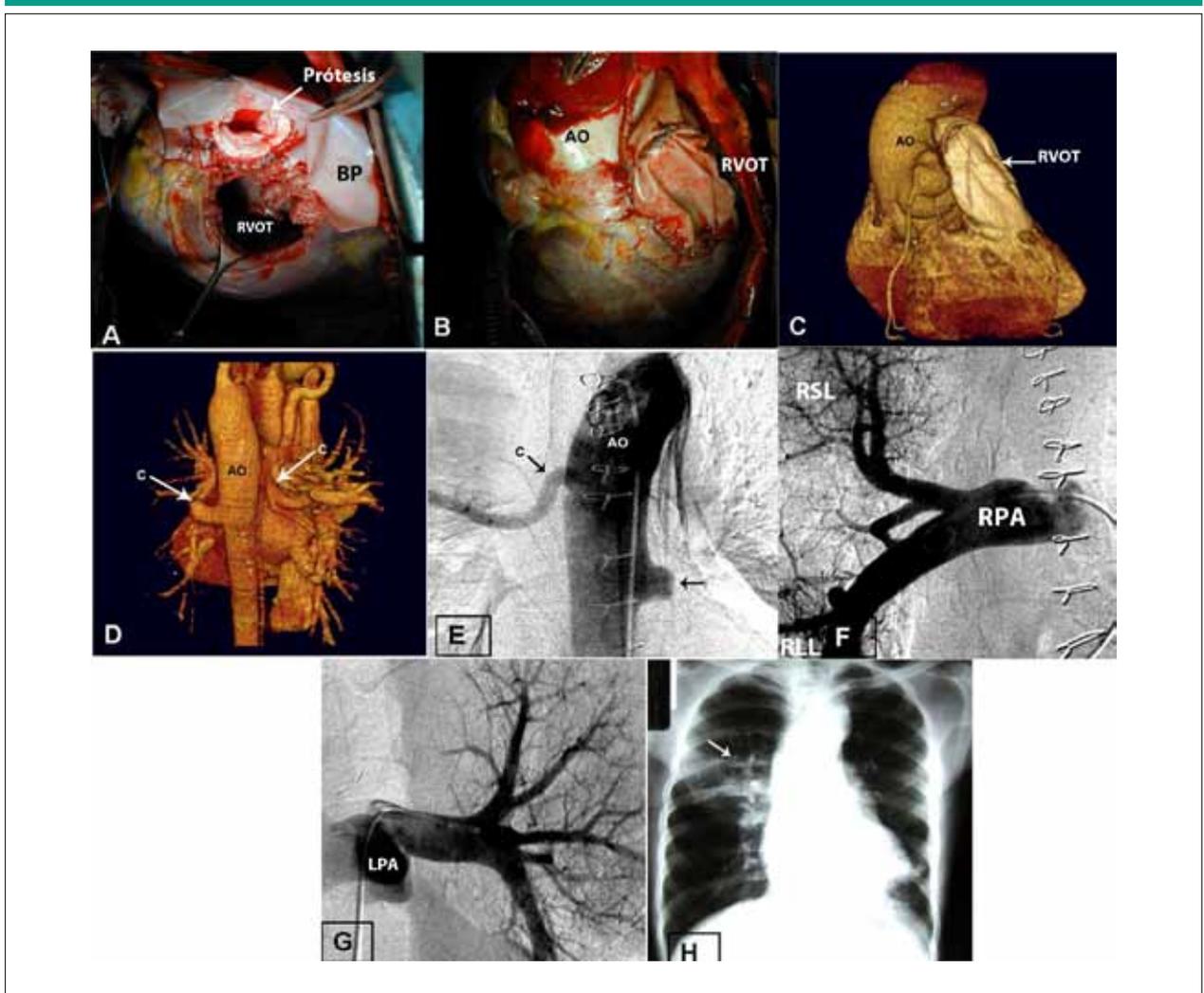
**Fig. 1 - A)** Echocardiography showing pulmonary artery emerging from the anterior portion of the common arterial trunk; **B)** Flow in red indicating the left-right direction of the flow, from the truncus into the pulmonary artery; **C)** Radiographic image showing an enlarged cardiac silhouette and congested pulmonary vascular segment; **D)** Magnetic resonance imaging showing large pulmonary artery emerging from the anterior portion of the common arterial trunk. The arrow indicates the site of pulmonary stenosis before the bifurcation; **E)** Same aspect observed during surgery. T - Truncus arteriosus; AP=PA - pulmonary artery, AO - aorta.

(Figura 1D), quedando alejada la posibilidad de este vaso ser una colateral emergiendo de una arteria coronaria.

Ante los hallazgos, se ha optado por la corrección total. En el hecho operatorio, se confirmó el origen sinusal del tronco pulmonar próximo a la coronaria derecha con estenosis antes de la bifurcación, además de intensa red de colaterales (Figura 1E). La cirugía trascorrió sin intercurencias, y se llevó a cabo la reconstrucción de la vía de salida de ventrículo derecho (VD) con pericardio bovino, implante de prótesis biológica nº 27 en posición pulmonar, cierre de la CIV y ligadura de gran colateral de aorta descendiente para pulmón izquierdo (Figuras 2A, 2B, 2C y 2D).

El paciente evolucionó con bajo gasto e insuficiencia cardíaca por disfunción biventricular, necesitando de fármacos vasoactivos por tiempo prolongado con recuperación gradual de la función. Obtuvo alta hospitalaria tras 50 días de postoperatorio.

En 7 años de seguimiento tardío postoperatorio, aunque ha demostrado buena evolución clínica, se indicó cateterismo cardíaco con el objetivo de estudiar las presiones pulmonares y embolizar la colateral para lóbulo medio derecho. Las presiones en ventrículo derecho midieron 40/0/5 mmHg. Como esta colateral era estenótica en la origen y por haber ausencia de ramas de la arteria pulmonar para dicho lóbulo, se optó por la conducta expectante (Figuras 2E, 2F y 2G).



**Fig. 2 -** A) Corazón durante ato quirúrgico con ventrículo derecho abierto, prótesis biológica visible y pericardio bovino que se utilizó en la reconstrucción de la vía de salida del ventrículo derecho; B) Aspecto final de la cirugía con vía de salida de ventrículo derecho reconstruida, también demostrada en C) por la angiotomografía computarizada del corazón; D) Aorta descendiente en visión posterior con colateral para pulmonar izquierdo cerrada quirúrgicamente y colateral larga para lóbulo medio derecho. E) Cateterismo cardíaco tras 7 años de cirugía con aorta descendiente en visión anterior con colateral larga para lóbulo medio derecho y colateral para pulmonar izquierdo cerrada quirúrgicamente; F) Arteria pulmonar derecha irrigando el pulmón derecho con excepción del lóbulo medio; G) Arteria pulmonar izquierda; H) Imagen radiográfica mostrando disminución significativa del área cardíaca y de la congestión pulmonar. La flecha señala hacia el hilo pulmonar derecho que permanece suplido por la colateral. VSVD - vía de salida de ventrículo derecho; PB - pericardio bovino; AO - aorta; C - colateral sistémico-pulmonar; APD - arteria pulmonar derecha; LSD - lóbulo superior derecho; LID - lóbulo inferior derecho; APED - arteria pulmonar izquierda.

Actualmente, el paciente se encuentra asintomático y hace uso de amiodarona para control de arritmia ventricular, disminución significativa del área cardíaca y de la congestión pulmonar al RX (Figura 2H). El ecocardiograma actual muestra prótesis biológica pulmonar con gradiente discreto de 16 mmHg, insuficiencia aórtica discreta con recuperación de la función biventricular.

## Discusión

El presente caso demuestra la importancia de la ecocardiografía especializada para los adultos portadores de cardiopatía congénita. El diagnóstico de *truncus arteriosus*, llevado a cabo por la primera vez en la vida de este paciente

en nuestro servicio, motivó el equipo médico del hospital a profundizar la propedéutica invasiva, aun habiendo historia de dos cateterismos cardíacos anteriores con diagnóstico de atresia pulmonar con CIV.

Es importante también enfatizar la evaluación correcta de los datos del tercer cateterismo cardíaco, que evidenció presiones elevadas en cámaras derechas, lógicamente debido a la transmisión de las presiones sistémicas del tronco arterial común para ambos ventrículos y también por la presencia de CIV amplia. Otro dato importante en la indicación quirúrgica fue el hecho del tronco pulmonar presentar estenosis en el origen, lo que ha protegido el pulmón hasta la vida adulta. La presencia de colaterales

## Caso Clínico

sistémico-pulmonares originadas de la aorta descendiente y visualizada en exámenes anteriores debe haber sido una de las razones que conllevaron el diagnóstico de atresia pulmonar con CIV. Tomándose en consideración que es rara la asociación de *truncus* con colaterales sistémico-pulmonares, la hipótesis más probable para justificar dicha ocurrencia es que las mismas hayan sido adquiridas a lo largo de la vida del paciente, sin tratamiento quirúrgico.

El buen resultado quirúrgico fue favorecido por el arreglo peculiar del origen sinusal del orificio pulmonar, que, al presentar una distancia menor entre el tronco pulmonar y la vía de salida del ventrículo derecho, ha facilitado la reconstrucción de esta región.

Los autores enfatizan la dificultad del diagnóstico diferencial en este complejo caso de *truncus* atípico.

## Agradecimientos

Los autores agradecen al Sr. Carlos E. S. Cateb por la realización de la publicación gráfica de este trabajo.

### Potencial Conflicto de Intereses

Declaro no haber conflicto de intereses pertinentes.

### Fuentes de Financiación

El presente estudio no tuvo fuentes de financiación externas.

### Vinculación Académica

No hay vinculación de este estudio a programas de postgrado.

## Referencias

1. Calder L, Van Praagh R, Van Praagh S, Sears WP, Corwin R, Levy A, et al. Truncus arteriosus communis: clinical, angiocardiographic, and pathologic findings in 100 patients. *Am Heart J*. 1976; 92 (1): 23-38.
2. Collett RW, Edwards JE. Persistent truncus arteriosus: a classification according to anatomic types. *Surg Clin North Am*. 1949; 29 (4): 1245-70.
3. Van Praagh R, Van Praagh S. The anatomy of common aorticopulmonary trunk (truncus arteriosus communis) and its embryologic implications: a study of 57 necropsy cases. *Am J Cardiol*. 1965; 16 (3): 406-25.
4. Lopes LM. Anomalias da junção ventrículo-arterial. In: Lopes LM, Zugaib M. (eds.). *Atlas comentado de cardiologia fetal*. São Paulo: RR Donnelley; 2003. p. 198.
5. De Araujo LML, Schmidt KG, Silverman NH, Finkbeiner WE. Prenatal detection of truncus arteriosus by ultrasound. *Pediatric Cardiol*. 1987; 8 (4): 261-3.
6. Connelly M. Common arterial trunk. In: Gatzoulis MA, Webb GD, Daubeney PEF. (eds.). *Diagnosis and management of adult congenital heart disease*. London: Churchill Livingstone; 2003. p. 265-71.
7. Adachi I, Uemura H, McCarthy KP, Seale A, Ho SY. Relationship between orifices of pulmonary and coronary arteries in common arterial trunk. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2009; 35 (4): 594-9.