

TRUNCUS ARTERIOSO

Prof. Dr. J.M. Caffarena Calvar.

Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital La Fe. Valencia.

Cirugía Cardíaca Pediátrica. Hospital San Juan de Dios. Barcelona.

INCIDENCIA Y DESCRIPCIÓN ANATOMICA. CLASIFICACIONES

DEFINICIÓN: El Truncus Arterioso (TA) es una malformación congénita en la cual una sola arteria nace del corazón, acabalgando sobre el septum interventricular y dando origen a las arterias coronarias, arterias pulmonares y aorta ascendente.

Es una anomalía cardíaca relativamente rara, con una incidencia del 0.21-0.34% de los pacientes nacidos con una anomalía cardíaca congénita y suponiendo aproximadamente el 2-3% de los pacientes registrados en una unidad de cirugía cardíaca pediátrica.

La historia natural del TA es benigna durante el desarrollo intrauterino del feto, con mínimas alteraciones en la fisiología cardiovascular fetal. Sin embargo, la naturaleza benigna del TA cambia de forma dramática después del nacimiento, con la caída de las resistencias pulmonares, apareciendo una severa insuficiencia cardíaca congestiva, responsable de la extremada alta mortalidad durante el primer año de vida de estos pacientes. Los estudios de la historia natural de esta cardiopatía, sugieren un 50% de mortalidad durante el primer mes de vida, siendo la supervivencia al primer año de vida del 10-25%. La gran mayoría de pacientes que sobreviven por encima del año de vida padecen una grave enfermedad vascular pulmonar, muchas veces de carácter irreversible.

Embriológicamente, el TA aparece como consecuencia de una parada en el

proceso de septación de la arteria truncal, por deficiencia del septum aórtico-pulmonar y del infundíbulo subpulmonar. El grado de deficiencia del septum aorto-pulmonar determina la variabilidad en el origen de las arterias pulmonares. Estudios experimentales en embriones de pollo han mostrado que la ablación de la cresta neural determina la aparición de TA, al igual que la ausencia de dichas células en las bolsas faríngeas determina la ausencia de timo y paratiroides, asociación que explica la prevalencia de TA con el Síndrome de DiGeorge.

RASGOS MORFOLÓGICOS: La característica más importante del TA es la presencia de un tronco arterial único, acabalgando el septum ventricular sobre un defecto septal interventricular alto, conformado entre ambos brazos de la trabécula septomarginalis como consecuencia de la ausencia del septum infundibular, siendo el defecto amplio, no restrictivo y de localización subarterial. El anillo de la válvula truncal acabalga sobre el defecto generalmente de forma balanceada, estando la válvula truncal formada por dos, tres o cuatro velos. Las arterias coronarias son generalmente normales, aunque pequeñas variaciones sobre el patrón anatómico normal pueden ocurrir. La arteria truncal da posteriormente origen a las arterias pulmonares y a la aorta ascendente.

En un 10-15% de casos el arco aórtico está interrumpido, existiendo una continuidad entre las arterias pulmonares y la

aorta torácica a través de un gran ductus arterioso.

Las CLASIFICACIONES anatómicas se han basado en el origen de las arterias pulmonares desde la arteria truncal. Collet y Edwards subdividen el TA en cuatro tipos:

I: Existe un tronco pulmonar común desde la arteria truncal.

II: Origen independiente pero muy cercano de las arterias pulmonares

III : Origen independiente y separado de ambas arterias pulmonares.

IV: Ramas pulmonares desde la aorta descendente (actualmente considerada una forma extrema de Fallot con atresia pulmonar).

Van Praagh ha ofrecido una nueva clasificación:

Tipo A1: Es lo mismo que el tipo I de Collet y Edwards.

Tipo A2: Engloba los tipos II y III de Collet y Edwards.

Tipo A3: Ausencia de una rama pulmonar (hemitruncus)

Tipo A4: Truncus asociado a interrupción del arco aórtico.

CLINICA Y FISIOPATOLOGÍA

El truncus arterioso provoca dos consecuencias fisiopatológicas fundamentales:

1. Desaturación que se traduce en una cianosis variable, como consecuencia de la mezcla de sangre saturada y desaturada que se produce de manera obligada a nivel ventricular y de la arteria truncal. La presencia de una cianosis más importante con saturaciones inferiores al 80% debe alertarnos de la posibilidad de la existencia de una enfermedad vascular pulmonar de grado severo.
2. Shunt izquierda-derecha de carácter no restrictivo a nivel de la arteria truncal. La posición del shunt

arriba de la válvula truncal condiciona una sobrecarga pulmonar tanto en sístole como en diástole, lo que puede explicar la temprana aparición de enfermedad vascular en estos pacientes.

Las **manifestaciones clínicas** del TA aparecen a los pocos días de vida con la caída de las resistencias vasculares pulmonares, apareciendo un cuadro de insuficiencia cardiaca congestiva con mayor o menor grado de cianosis, siendo la taquipnea, sudoración con las tomas, falta de ganancia de peso, pulsos saltones, precordio hiperdinámico y hepatomegalia, alguno de los signos y síntomas más característicos. Este cuadro clínico puede verse agravado por la presencia de algún otro defecto asociado a nivel de la válvula truncal y/o arco aórtico.

A la auscultación cardiaca destaca un soplo pansistólico en borde esternal izquierdo, un murmullo diastólico en presencia de regurgitación truncal y un segundo ruido único.

La enfermedad vascular pulmonar puede aparecer antes del primer año de vida, aumentando la cianosis y disminuyendo el cuadro de insuficiencia congestiva al balancearse la circulación pulmonar y sistémica.

DIAGNOSTICO

Actualmente el diagnóstico de truncus arterioso es ecocardiográfico.

La Rx tórax muestra de forma inespecífica cardiomegalia y plétora pulmonar.

El ECG es inespecífico, ritmo sinusal con hipertrofia biventricular.

El estudio ecocardiográfico 2D-Doppler color es definitivo, aporta información sobre el tipo de TA, origen de ramas pulmonares, características de la válvula truncal, defecto interventricular, aorta ascendente y arco aórtico.

El cateterismo cardiaco puede ser realizado para confirmar datos anatómicos y

estudiar el estado de la vascularización pulmonar.

Actualmente en el truncus simple y durante los tres primeros meses de vida, el estudio ecocardiográfico debe ser suficiente para indicar la cirugía, quedando el cateterismo cardiaco para aquellos casos complejos con anatomía mal definida y para los casos tardíos que precisan estudio fisiopatológico del árbol vascular pulmonar.

Debemos plantear en el neonato el diagnóstico diferencial con la Tetralogía de Fallot con atresia pulmonar y con la ventana aorto-pulmonar, siendo la ecocardiografía suficiente para diferenciar estas lesiones.

MANEJO CLINICO

La presencia de truncus arterioso es una indicación absoluta de cirugía.

Clínicamente el recién nacido presentará un empeoramiento de su insuficiencia cardiaca congestiva tras la caída de las resistencias vasculares pulmonares, por lo que deben manejarse con digital y diuréticos, añadiendo vasodilatadores sistémicos en el caso de insuficiencia de la válvula truncal o de plétora pulmonar muy severa. En los casos con interrupción del arco aórtico debe iniciarse de manera urgente perfusión de PGE1 para mantener el ductus abierto, debiendo quedar ingresado el paciente en cuidados intensivos e indicarse la cirugía urgente tras estabilización en 24-48 horas.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO: MOMENTO E INDICACIONES

Los pacientes con TA persistente deben ser operados antes de los tres primeros meses de vida, existiendo una tendencia cada vez mayor a realizar la corrección durante el período neonatal, incluso en pacientes asintomáticos. Es deseable, siempre que la situación clínica del paciente lo permita, esperar a la caída de las resistencias vasculares pulmonares

durante la segunda o tercera semana de vida.

Si el paciente presenta insuficiencia cardiaca congestiva rebelde al tratamiento médico o existe asociada una interrupción del arco aórtico, la cirugía debe ser realizada con urgencia independientemente de la edad del paciente.

En la actualidad el banding de la arteria pulmonar es un tratamiento obsoleto, siendo la única excepción aquellos rarísimos casos de truncus arterioso persistente asociado a la presencia de comunicaciones interventriculares múltiples.

El TA es indicación de corrección completa bajo circulación extracorpórea. La corrección de la cardiopatía conlleva tres partes:

Extracción de las arterias pulmonares de la arteria truncal y reconstrucción de la aorta, con reparación cuando procede de la válvula truncal.

Apertura del ventrículo derecho y cierre de la comunicación interventricular.

Reconstrucción de la continuidad entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares utilizando un conducto generalmente provisto de una válvula.

En los casos de existir una interrupción del arco aórtico, inicialmente se procede a reconstruir el arco utilizando un período limitado de parada cardiocirculatoria en situación de hipotermia profunda, pudiendo utilizarse una perfusión cerebral selectiva para evitar la isquemia cerebral y proteger mejor al cerebro.

El tipo de conducto utilizado para reconstruir la continuidad entre el ventrículo derecho y las arterias pulmonares ha ido cambiando continuamente debido a su acelerada calcificación y degeneración. Actualmente los homoinjertos son los conductos de elección, al haber demostrado la mayor durabilidad, pero dada su escasa disponibilidad en los bancos de tejidos (tamaños muy pequeños), los heteroinjertos bovinos y porcinos siguen utilizándose a pesar de una menor durabilidad.

RESULTADOS DE LA CORRECCION COMPLETA

Actualmente los resultados de la reparación del truncus arterioso han mejorado espectacularmente como consecuencia de:

1. Realización de la cirugía a edades más precoces, incluso durante el primer mes de vida.
2. Mejora de las técnicas de circulación extracorpórea y protección miocárdica en el recién nacido.
3. Mejora en el manejo postoperatorio de los pacientes.

La mortalidad hospitalaria para el truncus arterioso simple oscila entre el 5-10% en centros especializados en cirugía neonatal, siendo la mortalidad para las formas complejas del 20%.

Existen tres factores de riesgo de mortalidad en la cirugía del TA:

1. Presencia de interrupción del arco aórtico
2. Presencia de insuficiencia severa de la válvula truncal
3. Cirugía posterior a los 6 meses de vida.

SEGUIMIENTO A MEDIO-LARGO PLAZO

Como en todas las cardiopatías en las que se utiliza un conducto valvulado extracardíaco, el futuro de estos pacientes está condicionado por la durabilidad del conducto, debiendo ser reoperados en el tiempo para recambio de los conductos. La durabilidad media de los homoinjertos y/o heteroinjertos está condicionada por dos factores:

1. Degeneración intrínseca de los conductos
2. Crecimiento de los pacientes.

La durabilidad media es de 3.7 años con un rango de 6 meses a 7 años en la experiencia personal del autor, siendo similar en otras series publicadas.

Los pacientes operados de TA deben de tener un seguimiento de la válvula truncal, muchas veces bicúspides o cuadrícúspides y con tendencia a la degeneración temprana, por lo que debe ser rutinario un control ecocardiográfico anual que evalúe el funcionamiento de la válvula y la aparición de gradientes en la conexión ventrículo-pulmonar. Las obstrucciones en el conducto extracardíaco pueden ser aliviadas transitoriamente con angioplastia percutánea con catéter-balón, lo cual puede retrasar la indicación de recambio quirúrgico del conducto de manera temporal.

En ausencia de defectos residuales, los pacientes corregidos de TA deben estar en grado funcional I, libres de síntomas y sin precisar medicación, aunque existe una curva de supervivencia en todas las series claramente descendente con el paso de los años; muerte súbita, reoperaciones, enfermedad vascular pulmonar, disfunción ventricular, que conlleva una tasa de supervivencia estimada a los 10 años de aproximadamente el 65-70%.

CITAS BIBLIOGRAFICAS DE INTERES

1. Repair of truncus arteriosus in the neonate. J. Thorac Cardiovasc Surg 105:6;1047.
2. Truncus arteriosus repair: Influence of techniques of right ventricular outflow tract reconstruction. J Thorac Cardiovasc Surg 111:4;849
3. Long-term follow-up of truncus arteriosus repaired in infancy: A twenty year experience. J Thorac Cardiovasc Surg 113:5;869.
4. Cardiac Surgery of the neonate and Infant. Castañeda A. W.B. Saunders Company, 1994.

5. Repair of the truncal valve and associated interrupted arch in neonates with truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 119:3;508