

## CARDIOPATÍAS CONGENITAS CON TRONCO ARTERIAL ÚNICO\*

JUAN RENÉ GUERRERO RAMÍREZ

Existe un grupo de cardiopatías congénitas, anatómicamente caracterizado por presentar un tronco arterial único que emerge de ambos ventrículos, cabalgando un defecto septal interventricular alto y que va a llevar sangre a los circuitos arteriales sistémico, pulmonar y coronario.

Moragues y Dalla Volta usan el término Tronco Arterial Único para denominar el grupo de cardiopatías con los caracteres comunes antes enunciados y en el que consideran al Tronco Arterial Común, Tronco Aórtico Solitario y Tronco Pulmonar Solitario.

María Victoria De La Cruz, en su estudio embriológico de las malformaciones tronco-conales, demuestra que las cardiopatías congénitas con tronco arterial único representan solamente formas diferentes de alteración en el proceso de septación tronco-conal, de donde se derivan la semejanza anatómica, fisiopatológica y nosográfica de las malformaciones cardíacas congénitas conformantes del grupo Tronco Arterial Único.

En el presente trabajo se revisa la nosografía de las cardiopatías congénitas del grupo Tronco Arterial Único; se presenta cinco casos de ellas, encontrados en los archivos del Servicio de Cardiología del Hospital del Niño.

Habiendo encontrado, a nuestro parecer, incompletas las clasificaciones enunciadas por los diversos autores y teniendo en cuenta fundamentalmente el criterio embriológico unitario, que considera a las cardiopatías congénitas del grupo Tronco Arterial Único variantes anorma-

---

\* Extracto de la tesis presentada por el autor para graduarse como Bachiller en Medicina, diciembre de 1964, Universidad Nacional Mayor de San Marcos.

les en el proceso de septación tronco-conal, nos permitimos (Corvacho y Guerrero) presentar una clasificación para las Cardiopatías Congénitas con Tronco Arterial Único, en la que tratamos de sistematizarlas principalmente en base a criterios embriológicos y anatómicos, lo que permite agrupar aun más estrechamente a las cardiopatías más semejantes de acuerdo a los criterios enunciados, lo que permitirá una mejor comprensión de las variantes fisiopatológicas y nosográficas del cuadro común del Tronco Arterial Único.

Esperamos con este intento, haber contribuido en algo a la mejor sistematización y comprensión de las Cardiopatías Congénitas con Tronco Arterial Único.

En razones a limitaciones de espacio propias de este tipo de publicaciones, nos vemos obligados a incluir únicamente los aspectos más saltantes de la tesis, debiendo los interesados remitirse al texto original (Tesis de Bachiller N<sup>o</sup> 6056, Biblioteca de la Facultad de Medicina).

#### CASUÍSTICA

Presentamos cinco casos de Cardiopatía Congénita con Tronco Arterial Único, pertenecientes a los archivos del Servicio de Cardiología del Hospital del Niño; se usó para el estudio las historias clínicas, electrocardiogramas, radiografías, datos de otros exámenes auxiliares y piezas anatómicas conservadas en el mencionado archivo.

En los 6,375 casos registrados, se encontró ocho diagnosticados como malformaciones que cursan con tronco arterial único, se descartó uno de ellos al comprobarse error diagnóstico, los otros dos no fueron considerados en el estudio por contarse con muy escasos datos.

Tres de los cinco casos estudiados tuvieron pieza anatómica que permitió comprobar el diagnóstico, en los dos restantes se contó con suficientes datos de exámenes auxiliares para postular el diagnóstico de Cardiopatía Congénita Cianótica con Tronco Arterial Único; en uno de los casos con comprobación anatómica se usó además referencias presentadas por los Drs. R. Alzamora y colaboradores<sup>2</sup> y A. Paredes<sup>3</sup>. Los principales datos clínicos de los enfermos constan en el cuadro N<sup>o</sup> 1.

De los cinco casos de cardiopatía congénita cianótica con tronco arterial único, en tres de ellos se tiene confirmación anatomopatológica, en los dos restantes se tiene suficientes datos de exámenes auxiliares para postular esta posibilidad.

Los dos casos en que no se tiene confirmación anatómica del diagnóstico, fueron dados de alta aliviados, no habiendo regresado al con-

tol; ambos son los de mayor longevidad en el grupo estudiado, así el caso cinco se controló hasta la edad de ocho años y dos meses, el caso cuatro fue dado de alta a los cinco años y ocho meses no habiendo regresado más al control. De los casos que tienen diagnóstico de carencia, la mayor supervivencia corresponde al caso tres que presentó Tronco Arterial Común con defecto del septum interventricular amplio y probable emergencia de arterias pulmonares del cayado, funcionalmente soportaba grado moderado de hipoflujo pulmonar, falleció por proceso intercurrente (absceso cerebral). El caso uno llegó a los tres años de vida, falleciendo a consecuencia de su cardiopatía, éste fue un caso de Tronco Aórtico Solitario con arterias pulmonares que salían del cayado, la izquierda directamente y la derecha continuando un ductus derecho permeable; presentó comunicación interventricular más amplia que el caso anterior, funcionalmente habría sido un caso mínimo de normoflujo pulmonar. El caso dos falleció al año y cuatro meses, es anátomo-embriológicamente, el más complejo, así presentó: Tronco Arterial Común en dextroposición extrema y atrioventricularis comunis, arterias pulmonares salían del cayado, de muy pequeño calibre, probablemente tuvo suplencia a través de arterias bronquiales, no bien establecida; funcionalmente cursó con hipoflujo pulmonar marcado. El caso cinco es el que pudo llegarse al diagnóstico de Tronco Arterial Unico con probable emergencia de arterias pulmonares en el cayado, que cursó con normoflujo pulmonar y el caso cuatro que en nuestra serie es el que le sigue en longevidad, que habría sido también un paciente con Tronco Arterial Unico, arterias pulmonares naciendo probablemente del cayado, que cursaba con grado mínimo de hipoflujo pulmonar; ambos sin comprobación necrópsica, son los que presentan la mayor supervivencia en la serie por nosotros estudiada, lo cual estaría en relación al flujo pulmonar más cercano al patrón normal en estos dos casos, tendría también importancia la presencia de malformaciones asociadas, siendo así, tal vez, explicable la menor supervivencia de los casos dos y uno, anatómicamente los más complicados.

La distribución por sexos, en nuestra serie no es significativa, así se encuentran tres sujetos de sexo femenino y dos del masculino.

El desarrollo físico, en todos los pacientes estuvo disminuido, (cuadro N<sup>o</sup> 1), no se ha podido precisar el grado de retardo en cada caso.

Cianosis generalizada es referida en la totalidad de los pacientes, desde el nacimiento en dos de los casos (dos y cinco), en los restantes se presentó al parecer algo más tardíamente, así, en el caso tres a los seis meses de edad, en el caso uno al año y en el caso cuatro a los

Cuadro Nº 1. Clínica

	Caso Nº 1	Caso Nº 2	Caso Nº 3	Caso Nº 4	Caso Nº 5
Edad	3a.	1 a 4 m.	5 a 5 m.	5 a 8 m.	8 a 2 m.
Sexo	Masculino	Femenino	Masculino	Femenino	Femenino
Desarrollo Físico	Disminuido	Disminuido	Disminuido	Disminuido	Disminuido
Cianosis	Tardía Generalizada Intensa	Precoz Generalizada Muy intensa	Tardía Generalizada Moderada	Tardía Generalizada Intensa	Precoz (mejoró) Generalizada Discreta
Disnea	Precoz Progressiva Ortopnea	Precoz Progressiva Ortopnea	Precoz Progressiva Al mediano esfuerzo	Tardía Progressiva De reposo	Tardía Progressiva Al esfuerzo
Crisis Anóxicas	Al esfuerzo pérdida del conocimiento	No se refieren	Esfuerzo	Esfuerzo	Esfuerzo
Deformación Precordial	Presente	Presente	No referida	No referida	Presente
Choque de la punta	4 e. i. c. i. fuera l. m. c.	No descrito	5 e. i. c. i. l. m. c.	4 e. i. c. i. l. m. c.	5 e. i. c. i. fuera l. m. c.
Hipocratismo	Presente	Presente	Presente	Presente	Presente
Segundo ruido Cardíaco	No descrito	Intenso	No descrito	Intenso	Intenso Breve Se ve y palpa
Soplos	Sistólico Reb. est. iz.	No referidos	Sistólico Mesocárdio	Sistólico Mesocárdio	Sistólico mesocárdio y foc. base.
Procesos Respirat.	Bronconeumonia	Bronconeumonia	Bronquitis a repetición	No se refiere	A repetición
Disturbios Neurológicos	Pérdida de conciencia	Meningitis	Absceso Cerebral	No se refiere	No se refiere
Diagnóstico	Tronco Aórtico Solitario	Tronco Arterial Común	Tronco Arterial Común	Tronco Arterial Único	Tronco Arterial Único

dos años de edad. El caso dos mostró cianosis rápidamente progresiva, en los casos uno, tres y cuatro fue de evolución menos acelerada y se acentuó al parecer en relación al inicio de la deambulaci3n.

Es interesante la evoluci3n de la cianosis en el caso cinco, ya que present3 un per3odo inicial, luego del nacimiento, en que la cianosis mejor3 para reagudizarse luego de un tiempo, esto podr3a haber estado en relaci3n con el per3odo de desarrollo de la circulaci3n colateral de suplencia, que luego se tornaría tambi3n insuficiente por el aumento del requerimiento de ox3geno.













Disnea desde el nacimiento se consigna en uno de los casos (dos), de inicio precoz en los casos uno y tres y tard3o en el cuatro y cinco. En todos los casos la disnea es de evoluci3n progresiva, acelerada en el caso dos y algo m3s lenta en los casos cuatro y cinco, particularmente en este 3ltimo. Se refieren crisis an3xicas al esfuerzo en cuatro de los cinco pacientes, falta el dato en el caso dos. Es interesante anotar que en ninguno de los casos se refieren actitudes compensatorias (squatting) lo que coincide con lo citado por autores (78) y que hace cierta diferencia con el Fallot en el que este hallazgo es muy frecuente. En todos los casos la tolerancia al esfuerzo estuvo disminuida.

La disnea y cianosis m3s acentuadas se dieron en el caso dos que curs3 con hipoflujo pulmonar marcado; la evoluci3n m3s benigna de ellas se vio en el caso n3mero cinco que curs3 con normoflujo pulmonar. Los casos restantes que muestran evoluci3n de las manifestaciones de hipoxia intermedias entre los dos extremos, son casos de flujo pulmonar m3s o menos disminuidos.

Los hallazgos de examen cl3nico (cuadro N3 1), han sido al parecer poco precisados, es destacable la presencia de hipocratismo en todos los casos; deformidad precordial se refiere en tres de los cinco; soplos sist3licos en cuatro de los pacientes, en todos los casos referidos principalmente al precordio, se describe irradiaci3n hacia los espacios interesc3pulo-vertebrales en el caso cuatro, hacia los vasos del cuello en el caso uno, a fosas supraclaviculares y axilas en el caso cinco, propagaciones todas compatibles con las descritas en la literatura. En tres de los casos (dos, cuatro y cinco) se describe segundo ruido card3aco fundamental de intensidad aumentada y 3nico, en uno de los casos (cinco) es adem3s breve y visible en segundo espacio intercostal izquierdo, todo lo cual coincide con lo descrito en malformaciones con tronco arterial 3nico.

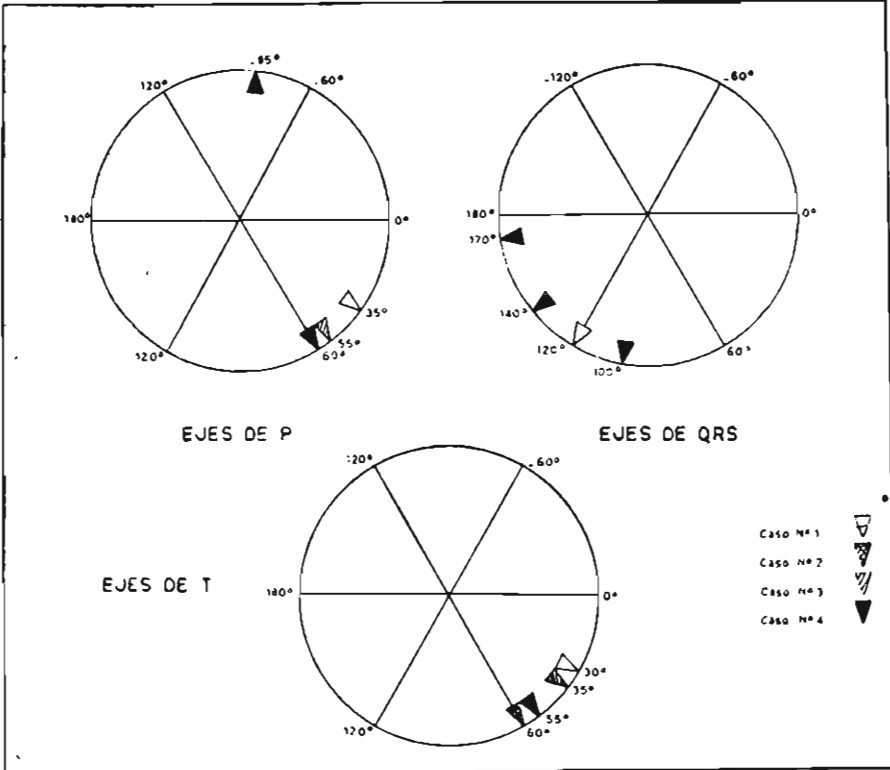
El estudio electrocardiogr3fico realizado en cuatro de los cinco casos (Cuadro N3 2 y 3) muestra fundamentalmente crecimiento biven-

CUADRO N°2  
ELECTROCARDIOGRAFIA .

CASO	N° 1	N° 2	N° 3	N° 4	
EDAD	2 a 10 m.	3 m.	5 a. 5 m.	5 a. 6 m.	
RITMO	SINUSAL REGULAR	NODAL	SINUSAL REGULAR	SINUSAL REGULAR	
FRECUENCIA	111 MIN	83 MIN	100 MIN.	107 MIN	
P - R	0.17	0.08	0.17	0.14	
QRS	0.09	0.08	0.06	0.08	
Q - T	+ 0.02	V M	- 0.02	V M	
$\hat{A}P$	+ 35°	- 85°	+ 55°	+ 60°	
$\hat{A}QRS$	+ 120°	+ 170°	+ 140°	+ 100°	
$\hat{A}T$	+ 30°	+ 60°	+ 35°	+ 55°	
TIEMPO DE DEFLEXION INTRINSECOIDE	$V_1$	0.035	0.030	0.020	0.035
	$V_6$	0.023	0.020	0.030	0.025
$V_1$					
$V_3$					
$V_6$					

tricular con ventrículo derecho predominante lo que concuerda con las descripciones de los patrones encontrados en las malformaciones con tronco arterial único.

CUADRO Nº 3



Se encontraron ondas P sugestivas de crecimiento auricular derecho en tres de los casos (dos, tres y cuatro); el PR en los casos uno y tres ligeramente prolongado en relación al bloqueo aurículo-ventricular de primer grado; en el caso dos se tuvo PR en 0.08 y ritmo nodal, anatómicamente correspondía a un Tronco Arterial Común con atrioventricularis comunis con gran defecto interauricular.

En los casos dos, tres y cuatro se encontró complejos isodifásicos (RS) de V1, V6, en el caso uno complejos Rs en V1 y RS de V2 a V6, todo lo que corresponde al predominio del ventrículo derecho sobre el ventrículo izquierdo, teniendo en cuenta que la hipertrofia es biven-

tricular. El tiempo de reflexión intrinsecoide se encontró aumentado en V1 en los casos uno y cuatro.

Se encontró ondas T positivas en todas las precordiales en el caso 1, negativas en V1 y positivas de V2 a V6 en los casos tres y cuatro; en el caso dos las ondas T son determinadas por isquemia subepicárdica del tercio inferior del tabique interventricular y pared libre del ventrículo izquierdo, los hallazgos en los vasos uno, tres y cuatro son considerados compatibles con malformaciones con tronco arterial único.

El eje de P en los casos uno tres y cuatro (cuadro N° 3) estaba en el sexto sextante de Bailey y solamente en el caso dos se encontró en el segundo sextante. El eje de T se encontró en todos los casos en el sexto sextante de Bailey.

El eje de QRS, en los casos uno, dos y tres estuvo en el cuarto sextante de Bailey, el cuarto caso mostró su eje de activación ventricular en el quinto sextante. La considerable desviación a la derecha es explicable teniendo en cuenta que si bien la hipertrofia es biventricular el predominio es netamente derecho, lo cual da una configuración especial a los patrones electrocardiográficos haciéndolos confundibles solamente con algunos registros de Fallot extremo. Son de gran valor las derivaciones precordiales, que muestran isodifasismo en las correspondientes derechas. En dos de los casos fue posible encontrar registros compatibles con sobrecarga sistólica de ventrículo derecho (casos dos y cuatro).

El estudio radiológico es muy importante en las cardiopatías con Tronco Arterial Único y en nuestra serie se ha demostrado su gran valor diagnóstico. (Cuadro N° 4).

En la placa frontal, en dos de los cinco casos, (Casos N° 4 y 5) se ha podido reconocer la configuración en Sabot; los casos 1 y 2, muestran tendencia a la forma globulosa, más manifiesta en el caso N° 2, en el que destaca la prominencia del arco inferior derecho por crecimiento de aurícula derecha y, además, la presencia de un arco superior derecho determinado por Botón Aórtico a la derecha, esto, unido a un ventrículo funcionalmente único, serían responsables de la forma globulosa de la silueta cardíaca; en el caso N° 1 existe crecimiento marcado de ventrículos derecho e izquierdo, y tanto el caso 1 como el N° 2 mostraron, anatómicamente, una cámara de expulsión común. En el caso N° 3 la silueta cardíaca tiene forma ovoidea y un índice cardiotorácico en el límite máximo superior, en este caso se comprobó un defecto septal interventricular amplio e hipertrofia biventricular. En general en los casos N° 1, 2, 4 y 5 se aprecia cardiomegalia.



En las oblicuas, la imagen en repisa es más conspicua en la OAD, en los cinco casos; en OAI 3/5 presentan esta configuración (1, 3 y 4); en el caso N<sup>o</sup> 1 el ángulo ventrículo vascular en ambas oblicuas se muestra algo difuso, impresionando como sombras correspondientes a vascularización pulmonar.

El arco medio (en frontal) se encontró cóncavo en tres de los casos (2, 4 y 5); en el caso N<sup>o</sup> 3 se vé ligeramente cóncavo, en este caso las arterias pulmonares nacen a la altura del cayado; en el caso N<sup>o</sup> 1, en el cual el arco medio es difuso, se encontró circulación pulmonar emergiendo del cayado.

El arco medio cóncavo es uno de los factores que en frontal determina la imagen en Sabot y la acentuación del ángulo pedículo-ventricular y en las oblicuas, determinan la imagen en repisa.

El pedículo-vascular se ve ensanchado en incidencia frontal en tres casos (2, 4 y 5); en OAI se ve el pedículo vascular alto, ancho y desenrollado en todos los casos, en esta misma posición se objetiva la ventana aórtica amplia, hiperclara, ocupada por un moteado difuso.

Se aprecian las comas hiliares en los casos 1, 3 y 5; de localización más alta que la habitual en los casos 3 y 5, lo que sugiere emergencia de pulmonares a nivel del cayado, siendo en los tres casos citados la configuración de dichas comas hiliares diferente de la normal. En los casos 2 y 4 las comas hiliares están ausentes, siendo reemplazadas por un moteado no característico, que sugiere anomalía en la suplencia arterial pulmonar. La trama vascular pulmonar, de densidad normal en el caso N<sup>o</sup> 5, disminuida en los casos restantes constituye un detalle significativo de hipoflujo pulmonar.

El ventrículo derecho se encuentra aumentado de tamaño en todos los casos, condición manifestada en incidencia frontal (arco inferior izquierdo redondeado, punta levantada y en OAD).

El ventrículo izquierdo se encuentra crecido en todos los casos. En los casos 1, 2 y 3 se comprobó anatómicamente defecto septal interventricular alto, anterior y amplio.

El arco inferior derecho, correspondiente a la aurícula derecha, fue prominente en cuatro casos (1, 2, 4 y 5), especialmente en el caso N<sup>o</sup> 2, este caso, anatómicamente, presentaba desembocadura anómala de una vena pulmonar y atrioventricularis comunis como anomalías asociadas a la principal.

Se tienen datos de angiocardiógrafías realizadas en tres de los cinco pacientes (dos, cuatro y cinco). En dos de ellos (cuatro y cinco) se vió opacificación precoz de ventrículo izquierdo, lo que indica co-

Cuadro Nº 4 Estudio Radiográfico

	Caso Nº 1	Caso Nº 2	Caso Nº 3	Caso Nº 4	Caso Nº 5
FRONTAL Forma	Globulosa	Globulosa	Ovoidea	Sabot	Sabot
Indice Cardiotorácico	0.61 (N: 0.50-0.39)	0.66 (N: 0.62-0.39)	0.50 (N: 0.50-0.40)	0.55 (N: 0.52-0.40)	0.56 (N: 0.50-0.44)
Cava superior	Desplazada +	Izquierda	Normal	Desplazada +	Desplazada ++
Arco Inferior derecho	Saliente +	Saliente +++	Normal	Saliente +	Saliente +
Botón aórtico	Alto	Derecho	Alto	Prominente alto	Prominente alto
Pediculo vascular	Normal	Ensanchado +++	Normal	Ensanchado +	Ensanchado ++
Arco medio	Ocupado difuso	Cóncavo	Cóncavo	Cóncavo	Cóncavo
Arco Inferior izquierdo	Desplazado Punta redondeada	Desplazado Punta redondeada	Desplazado Punta redondeada	Desplazado Punta redondeada	Desplazado Punta redondeada
Comas hiliares	Presentes Moteadas	Ausentes Moteado hiliar	Presentes Altas	Ausentes Moteado difuso	Presentes Altas
Campos pulmonares	Hiperclaros ++	Hiperclaros +++	Hiperclaros ++	Hiperclaros +	Normales
OBLIQUA ANTE- RIOR IZQ.	Imagen en repisa	—	Imagen en repisa	Imagen en repisa	—

Arco anterior	Desplazado	Desplazado ++	Desplazado	Desplazado	Desplazado
Arco posterior	Desplazado	Desplazado	Desplazado	Desplazado	Desplazado
Arco aórtico	Ensanchado alto-desenrollado	Ensanchado alto-desenrollado	Ensanchado alto-desenrollado	Ensanchado alto-desenrollado	Ensanchado alto-desenrollado
Ventana aórtica	Amplia-Hiperclara-Difusa	Amplia-Hiperclara-Difusa	Amplia-Hiperclara-Difusa	Amplia-Hiperclara-Difusa	Amplia-Hiperclara-Difusa
Surco Interventricular	Normal	No se ve	No se ve	No se ve	Desplazado atrás
Surco auricular posterior	Desplazado hacia arriba	No se ve	Normal	Normal	Normal
Bronquio Izquierdo	Normal	Normal	Levantado	Normal	Normal
OBLICUA ANTERIOR DERECHA	Imagen en repisa	Imagen en repisa	Imagen en repisa	Imagen en repisa	Imagen en repisa
Arco antero inferior	Desplazado	Desplazado	Desplazado	Desplazado	Desplazado
Arco posterior	Difuso no precisable	No precisable	Impresión vascular amplia	Impresión vascular amplia	Impresión vascular amplia
Arco medio	Difuso Convexo	Cóncavo	Cóncavo	Cóncavo	Cóncavo
Arco superior	Difuso	Ancho y alto	Ancho y alto	Ancho y alto	Ancho y alto

municación interventricular que es parte del cuadro anatomopatológico del Tronco Arterial Único. En los tres casos se opacificó un solo gran tronco con aspecto de sistémico que emergía de ambos ventrículos, en uno de los casos (cuatro) se ve dextroposición del tronco único, en el caso dos se ve que la gran arteria que abandona el corazón describe un cayado por la derecha del raquis. En los tres casos se ve imágenes en el hilio pulmonar que pueden corresponder a arterias pulmonares, en dos de los casos (cuatro y cinco) se plantea la posibilidad de su salida alta en el tronco arterial único. En el caso cinco se pudo ver la opacificación de las pulmonares y la opacificación de la aorta descendente.

En el caso dos fue posible enunciar la posibilidad de aurícula y ventrículo únicos, se constató la presencia de vena cava superior izquierda. Los datos de angiocardiógrafía, en nuestra serie, confirman la importancia de este examen en el diagnóstico de las malformaciones con tronco arterial único.

En cuatro de los cinco pacientes se hizo cateterismo intracardiaco (casos uno, dos, cuatro y cinco). En los casos uno y cuatro se pasó de ventrículo derecho a un tronco arterial con caracteres de sistémico, en el caso dos se tiene el dato referido por el Dr. Alzamora y colaboradores (2), de haber penetrado en lo que ellos consideraron un Tronco Arterial Común; en el caso uno se tiene, además, registro radiográfico del catéter transcurriendo por un vaso que describe el cayado y sigue el trayecto correspondiente a la aorta descendente, permitiendo, además, tener idea del calibre aumentado de esta arteria. En los dos casos que tienen registro de presiones, éstas sugieren ventrículo derecho sistémico del que se pasó directamente al tronco arterial sistémico. Shunt de izquierda a derecha a nivel ventricular es comprobado mediante gasometría, en los cuatro casos; en tres de ellos se comprobó, además, mezcla arteriovenosa a nivel auricular, en virtud a malformaciones asociadas. En los cuatro casos se comprueba insaturación arterial periférica. En dos de los casos (dos y cuatro) fue posible penetrar con el catéter en venas pulmonares desembocando en aurícula derecha; en uno de los pacientes (caso cinco) se pasó una comunicación interauricular y se penetró luego en una vena pulmonar; en el caso dos, pudo verse que el catéter hacía una gran lazada a nivel ventricular, sugiriendo comunicación interventricular amplia. El hallazgo de ventrículo derecho sistémico, shunt bidireccional (arteriovenoso a nivel ventricular y venoarterial a nivel del tronco arterial único), y el penetrar de ventrículo derecho, directamente, a un tronco arterial con caracteres de sistémico,



Fig. 1. Radiografía en frontal. (Caso Nº 3). Arco medio excavado, camas hiliares altas, irrigación pulmonar disminuida.

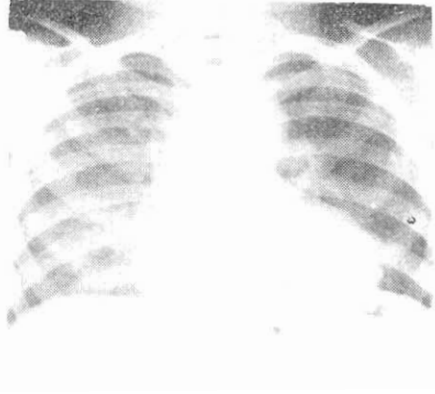


Fig. 2. Radiografía en frontal. (Caso Nº 4). Corazón en Sabot, arco medio excavado, moteado hilar atípico.

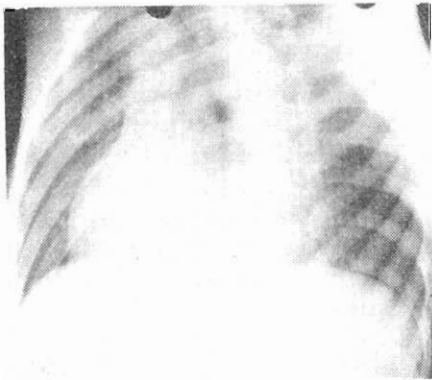


Fig. 3. Radiografía en oblicuo anterior izquierda (Caso Nº 3). Imagen "en repisa", pedículo vascular alto, ancho y desenrollado, ventana oártica hiperclara, amplia y de bordes difusos, ventrículo izquierdo que cabalga el raquis.

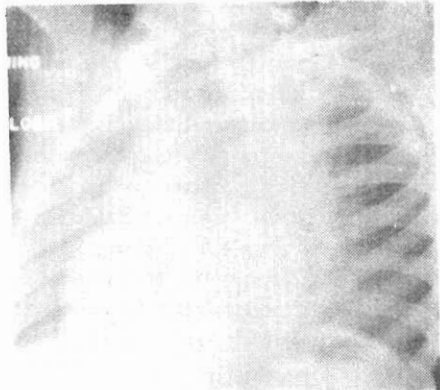


Fig. 4. Radiografía en oblicuo anterior izquierda. (Caso Nº 4). Imagen en repisa, pedículo vascular alto, ancho y desenrollado, ventana oártica hiperclara amplia y difusa, ventrículo izquierdo que cabalga el raquis.

son de gran ayuda en el diagnóstico; son también importantes los datos negativos de no penetración en arterias pulmonares, ya que en el Tronco Arterial Único esto es generalmente muy difícil por las especiales condiciones que presentan estas arterias en cuanto a su nivel de salida. ángulo que forman con la arteria principal, diámetro de los ostiums, etc.

Se tiene fonocardiograma de uno de los casos (cinco), en el que, además de los caracteres de un soplo sistólico, se demuestra la presencia de segundo ruido aumentado de intensidad y único. Este examen, como se sabe, es útil para detectar componentes de una segunda válvula sigmoidea, que puede ayudar en el diagnóstico diferencial con casos de Fallot extremo, principalmente.

El estudio de las piezas anatómicas permitió llegar a conclusiones diagnósticas firmes en los tres primeros casos. Se encontró en el primer caso, Tronco Aórtico Solitario algo dextropuesto, en el que la circulación pulmonar estaba solventada para el lado derecho mediante un ductus permeable derecho que se continuaba con la arteria pulmonar correspondiente al pulmón derecho; el límite entre la arteria pulmonar y el ductus permeable estaba marcado por la implantación de un cordón fibroso que seguía orientación paralela al tronco arterial único y que iba a perderse por detrás y en la base de éste, correspondería al tronco atrésico de la arteria pulmonar; la arteria pulmonar izquierda sale alta en el cayado y es de calibre algo mayor que la derecha; se ve una comunicación interventricular muy amplia que configura cámara de expulsión común para ambos ventrículos. Embriológicamente ésta malformación representa principalmente la participación desigual del truncus-conus a expensas de la arteria pulmonar, en grado extremo; como malformaciones asociadas retardo en la reabsorción del espón conoventricular (determinante de la dextroposición), defecto del desarrollo de la pars muscularis del septum interventricular, y persistencia del sexto arco aórtico derecho en la zona correspondiente al ductus, dando así ductus derecho permeable.

El caso dos anatómicamente corresponde a Tronco Arterial Común en dextroposición extrema, la circulación pulmonar está dada por arterias pulmonares de pequeño calibre que salen a nivel del cayado, la del lado izquierdo es de menor calibre que la del derecho, probablemente tuvo suplencia por arterias bronquiales. Asociada a la malformación citada presentó amplio defecto del tabique interventricular integrando un atrioventricularis comunis, drenaje anómalo de vena pulmonar derecha y cayado a la derecha. Embriológicamente el Tronco Ar-

terial Común es causado por defecto en el crecimiento del septum tronco conal, siendo el caso extremo de este tipo de malformación; la dextroposición extrema del tronco arterial único se debe a retardo en la reabsorción del espolón conoventricular; además se habrían producido alteraciones en el desarrollo de los cojinetes dorsal y ventral del canal atrio-ventricular ocasionando atrioventricularis comunis con defectos interauricular e interventricular (pars muscularis) muy amplios; la presencia del cayado a la derecha se explicaría por persistencia de los esbozos aórticos derechos y atrofia de los izquierdos.

El tercer caso fue Tronco Arterial Común en ortoposición; en este caso el origen de las arterias pulmonares no pudo ser precisado por faltar el cayado en la pieza anatómica; se deduce de los datos radiológicos la probable presencia de arterias pulmonares naciendo altas en la región del cayado, posiblemente calibre disminuido y con suplencia por arterias bronquiales; el septum interventricular presenta defecto alto y amplio. Embriológicamente se trata de un defecto en el desarrollo del septum tronco conal en grado extremo con malformación asociada de la pars muscularis del septum interventricular.

En dos de las piezas (uno y tres) se encontró hipertrofia biventricular con predominio marcado de ventrículo derecho, en el caso dos el ventrículo derecho estaba marcadamente hipertrofiado mientras que el izquierdo estaba reducido; debe aclararse que debido al tiempo que ellas llevaban en el fijador, no se encontraba en condiciones apropiadas para realizar mediciones.

En los dos casos en que faltó la confirmación anatomopatológica (casos 4 y 5) se pudo llegar a la presunción de cardiopatía congénita cianótica con Tronco Arterial Único en base a datos clínicos y de exámenes auxiliares. Así, en el caso cuatro se tiene una paciente portadora clínicamente de cardiopatía congénita cianótica con segundo ruido fundamental aumentado de intensidad en focos de la base, soplo sistólico en mesocardio con irradiación excéntrica hasta la región interescapulo-vertebral; electrocardiográficamente se encuentra hipertrofia biventricular con predominio de ventrículo derecho, sobrecarga sistólica de éste, en el estudio radiológico se encuentra cardiomegalia por crecimiento de ventrículo derecho fundamentalmente, pedículo alto, ancho y desenrollado, ausencia de la opacidad dada por el tronco de la pulmonar; configuración en sabot en la frontal y en repisa en las oblicuas, ventana aórtica amplia de densidad disminuida y bordes difusos, hilos pulmonares en los que no se ven comas sino imágenes moteadas poco características y que sugieren suplencia pulmonar anormal, la irriga-

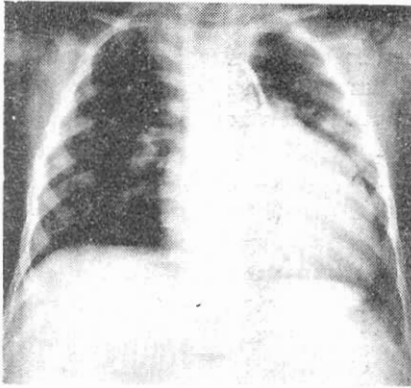


Fig. 5. Angiocardiografía. (Caso N° 4). Opacificación precoz de ventrículo izquierdo; imagen del tronco de la pulmonar reemplazado por un tronco arterial grueso que emerge dextropuesto y hace cayado por la izquierda del raquis.

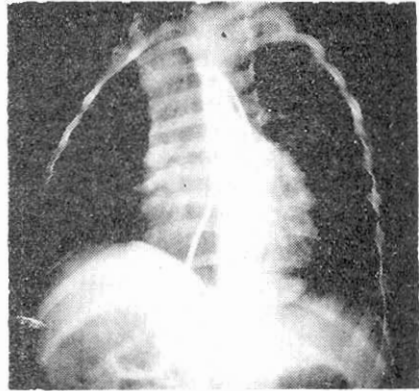


ción pulmonar está, en general, algo disminuida; la angiocardiógrafa mostró comunicación interventricular y presencia de un gran vaso que abandona el corazón, está dextropuesto y sigue trayecto semejante a la aorta, es de grueso calibre, se vió además imágenes que podrían corresponder a arterias pulmonares altas emergiendo del cayado del gran vaso, no se vió imagen compatible con tronco de la pulmonar; el cateterismo intracardiaco demostró shunt de izquierda a derecha a nivel auricular (se cateterizó venas pulmonares), shunt de izquierda a derecha a nivel ventricular, insaturación periférica, ventrículo derecho con presiones sistémicas, y un tronco arterial que se cateterizó en seguida de ventrículo derecho también con presiones sistémicas; es en base a todos estos datos que nos permitimos enunciar la posibilidad de cardiopatía congénita cianótica con Tronco Arterial Unico, funcionalmente presentó grado leve de hipoflujo pulmonar; se le debe diferenciar de la Tetralogía de Fallot extrema principalmente; posibilidad que puede considerarse algo más lejana, sobre todo por los datos de angiocardiógrafa y otros exámenes auxiliares.

El caso cinco que también presentó clínicamente cardiopatía congénita cianótica con precordio deformado, segundo ruido intenso, breve, único que se ve y palpa, soplos sistólicos en segundo (tercero y cuarto) espacio intercostal izquierdo que se irradiaba a ambas fosas supraclaviculares; en el estudio radiográfico mostró cardiomegalia por crecimiento de ventrículo derecho fundamentalmente, configuración en sabot en la frontal, tendencia a imagen en repisa en la oblicua anterior derecha, pedículo ancho, alto y desenrollado, ausencia del segmento de la pulmonar, ventana aórtica amplia y parcialmente ocupada por la opacidad difusa, comas hiliares gruesas y altas que dan la impresión de estar dadas por arterias pulmonares que emergen del cayado, irrigación pulmonar en límites normales; la angiocardiógrafa demostró comunicación interventricular, llene de un tronco arterial con aspecto de sistémico en seguida de ventrículo derecho y presencia de arterias pulmonares saliendo del cayado del único tronco arterial que se logró visualizar, en el cateterismo intracardiaco se pudo comprobar shunt de izquierda a derecha a nivel auricular (comunicación interauricular), en el mismo sentido a nivel ventricular (comunicación interventricular) e insaturación periférica; todo lo anterior induce a pensar que este paciente fue portador de Cardiopatía Congénita Cianótica con tronco Unico con Normoflujo Pulmonar, pudiendo considerarse como posibilidad más lejana el Fallot extremo.



Figs. 6 y 7. Cateterismo intracardiaco. (Caso N° 1). Radiografías tomadas en frontal y oblicua anterior izquierda que muestran el cateter que pasa directamente



de ventriculo derecho, a un tronco arterial de gran calibre que hace coyudo por la izquierda del roquis y continúa por la aorta descendente.

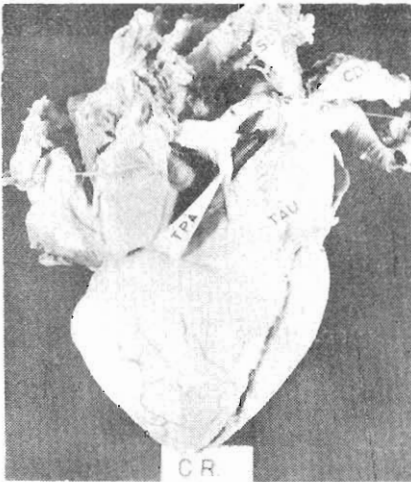


Fig 8. Pieza Anatómica. (Caso N° 1). Se aprecia el tronco de la arteria pulmonar atrésica, la arteria pulmonar derecha nace de un ductus arteriosus permeable derecho



Fig 9 Pieza Anatómica. Ostium del tronco arterial único que nace cobolgando una comunicación interventricular alta. Ventriculo derecho hipertrofiado.

Los datos antes citados y que sirvieron para el diagnóstico de los dos casos sin pieza anatómica, concuerdan con los encontrados en nuestros casos de Tronco Arterial Único variedades Tronco Arterial Común y Tronco Aórtico Solitario, lo mismo que con los casos descritos en la literatura.

## DISCUSIÓN

Al intentar la clasificación de los casos por nosotros estudiados encontramos que las clasificaciones antes enunciadas son incompletas teniendo en cuenta el punto de vista unitario basado en el estudio embriológico que realizó María V. de La Cruz (28), que demuestra el estrecho parentesco que existe entre las malformaciones con tronco arterial único, ya que todas proceden de alteraciones en el desarrollo del septum truncus conalis, variando únicamente el modo en que ésta se da. Así tenemos que cuando la alteración es en el crecimiento del septum se darán las variantes del Tronco Arterial Común muy bien descritas y clasificadas por Collet y Edwards (19), y cuando este septum se desarrolla pero en posición excéntrica extrema, se dan las malformaciones del tipo Tronco Aórtico Solitario o Tronco Pulmonar Solitario, ya que uno de los grandes troncos arteriales que salen del corazón se desarrolla de calibre excesivo, siendo éste el que persistirá como tronco arterial único y el otro, a expensas del cual se produce el desmesurado desarrollo del anterior, quedará reducido a un tracto fibroso, debiendo el tronco arterial único suplir las circulaciones mayor, menor y coronaria estableciéndose vías más o menos anormales de acuerdo a la variedad de septación excéntrica que se haya producido y la presencia eventual de malformaciones asociadas en los esbozos de las circulaciones respectivas.

Clínicamente el parecido de las malformaciones que cursan con tronco arterial único es tan grande que aun luego de recurrir a exámenes auxiliares, es muchas veces difícil indicar a cuál de las variedades pertenece cada caso en particular, siendo muchas veces sólo factible indicar la variedad de flujo pulmonar, lo que tiene importancia en el pronóstico y eventualmente en el intento de cirugía paliativa. El concepto unitario desde el punto de vista clínico ha sido enunciado y fundamentado por Moragues (54) y Dalla Volta (24). La clasificación propuesta por Manhoff (53), teniendo en cuenta el origen de la circulación pulmonar, es importante porque permite una mejor correlación entre las formas anatómicas y fisiopatológicas de las malformaciones con tronco arterial único.

Tendrán gran importancia en el determinismo del tipo de malformación y sus respectivas repercusiones, la presencia de malformaciones asociadas del espolón conoventricular y de los sextos arcos aórticos. Las malformaciones del espolón conoventricular producirán de acuerdo a retardo o aceleración en su reabsorción, dextro o sinistro posición del Tronco Arterial Unico, con las consecuentes repercusiones en el cuadro general; del desarrollo normal del espolón conoventricular resultará la ortoposición de tronco. Las malformaciones asociadas de los sextos arcos aórticos, cuando están presentes, causarán disturbios agregados en los patrones de circulación pulmonar, luego, al intentar una clasificación debe tenerse en cuenta las consecuencias de estas posibles malformaciones asociadas que le darán características especiales a las malformaciones, en las que se presentan.

Para el caso del Tronco Pulmonar Solitario, en que la circulación pulmonar se realiza por vías más o menos normales, deberá tenerse en cuenta el tipo de suplencia al territorio de las coronarias, en donde es, generalmente, el mayor problema ya que la circulación mayor será solventada mediante un ductus permeable, pudiéndose presentar dificultades de irrigación en el polo cefálico debido a la distorsión que puede darse en los vasos que salen del cayado, siendo generalmente el mayor problema el de suplencia coronaria, se piensa que éste debe ser el criterio para clasificar las malformaciones con Tronco Pulmonar Solitario.

Es teniendo en cuenta los conceptos anatomoembriológicos de María Victoria de la Cruz y los anatomoclínicos de Moragues y Dalla Volta, que nos permitimos proponer una clasificación fundamentalmente anatómoembriológica de las malformaciones que mediante un tronco arterial único mantienen los circuitos Sistémico Pulmonar y Coronario (cuadro N<sup>o</sup> 5). Las malformaciones con Tronco Arterial Unico en general pueden cursar con orto dextro o sinistroposición, lo que debe tenerse en cuenta como hecho común para todas las formas, ya que su presencia como resultado de malformación asociada del espolón conoventricular tendrá influencia en el modo de manifestarse de la malformación en particular.

El gran grupo de cardiopatías congénitas con Tronco Arterial Unico puede dividirse en dos sub grupos:

A. Tronco Arterial Común. Cuando se encuentra un gran tronco arterial único que emerge cabalgando un defecto septal interventricular de la porción membranosa y no hay vestigios de una segunda arteria atrésica. Embriológicamente corresponde al defecto en el crecimiento de las crestas troncales (28).

B. Tronco Arterial Solitario. Cuando una gran arteria que emerge de los ventrículos cabalgando un defecto septal alto, es acompañada por rezagos de una segunda arteria atrésica. Embriológicamente corresponde a la partición desigual del tronco cono por crecimiento excéntrico, en grado extremo, del septum truncus conalis. De acuerdo a la arteria a expensas de la cual se haya desarrollado el Tronco Arterial Unico, se tendrán dos variedades:

1. Tronco Aórtico Solitario. Cuando la participación desigual se hace a expensas del Tronco de la Pulmonar, estableciéndose la circulación menor por vías anormales, pudiendo encontrarse el remanente de este tronco como un tracto fibroso que acompaña al Tronco Arterial Unico

2. Tronco Pulmonar Solitario. Cuando la septación excéntrica se realiza a expensas de la aorta, encontrándose ésta reducida a un tracto fibroso, que puede hallarse luego acompañando al Tronco Arterial Unico. Los territorios que deberán ser suplidos por vías anormales serán el circuito mayor y coronarias.

#### A. TRONCO ARTERIAL COMUN

Puede dividirse en cuatro tipos principales:

Tipo I T.A.C. con arterias pulmonares que nacen de la región ascendente. Este tipo englobaría los clasificados por Collette y Edwards en los tipos I, II y III, es decir, que podría tener tres subtipos correspondientes a los enunciados:

a. Presencia de un tronco que sale del T.A.C. y se bifurca para dar las arterias pulmonares derecha e izquierda. Embriológicamente representa defecto en el crecimiento del septum truncus conalis en su porción inferior solamente.

b. T. A. C. en que las arterias pulmonares se desprenden de él mediante un ostium común en la región ascendente. Embriológicamente es una detención algo más precoz que la anterior, el defecto del crecimiento ha comprometido todo el septum tronco conal.

c. T.A.C. en que las arterias pulmonares salen de la región ascendente por ostiums separados, junto con el anterior representan detención completa del crecimiento del septum tronco conal pero ésta es más antigua ya que las arterias pulmonares no han llegado a encontrarse en su migración.

Tipo II. T. A. C. con arterias que salen del cayado y que van a los pulmones. Correspondería al grupo 2 de la clasificación de Manhoff. Tendría a su vez dos subtipos:

a. Cuando las arterias que van a los pulmones nacen del cayado mediante un ductus. En este caso penetraría (como en el tipo anterior) dos series de arterias por el hilio pulmonar, una serie correspondiente a las arterias pulmonares, que serían las que salen del cayado mediante el ductus, y otra correspondiente a las arterias bronquiales que estarían más o menos hipertrofiadas de acuerdo a la competencia de las arterias pulmonares.

b. Arterias que van a los pulmones y nacen directamente del cayado (sin ductus). Puede tener dos formas (53):

1. Cuando las arterias que nacen del cayado son arterias pulmonares, se verán dos series de arterias en el hilio pulmonar (pulmonares y bronquiales).

2. Cuando son arterias bronquiales las que nacen del cayado, por malformación asociada de los sextos arcos aórticos y no formación de las arterias pulmonares, además de anormal altura de las bronquiales, se tendrá una sola serie de arterias (bronquiales) en el hilio pulmonar.

Tipo III. T.A.C. con arterias que nacen de la porción descendente y que van a irrigar los pulmones. Embriológicamente representan ausencia de arterias pulmonares por malformación asociada de los sextos arcos aórticos y suplencia del circuito menor a través de las arterias bronquiales. Este grupo es equivalente al grupo 3 de Manhoff y el Tipo IV de Collett y Edwards. En el hilio pulmonar se encontrará una sola serie de arterias (bronquiales).

Tipo IV. T.A.C. en el que la circulación arterial pulmonar esta suplida por arterias no habitualmente ligadas a ella. Corresponde al grupo 4 de la clasificación de Manhoff; embriológicamente cursa con malformación asociada de sextos arcos aórticos y alteración de los esbozos vecinos, que variará en cuanto a la interpretación embriológica de estos últimos, para cada caso en particular. En el hilio pulmonar se encontrará dos series de arterias, las bronquiales y las provenientes de los territorios no habituales (esofágicas, intercostales, frénicas, etc.).

## TRONCO ARTERIAL SOLITARIO

Este subgrupo representa las malformaciones ocasionadas por septación excéntrica del tronco cono, anatómicamente tiene en común el presentar un gran tronco arterial que suple los circuitos sistémico, pulmonar y coronario, acompañado de un tracto fibroso que representa a la arteria atrésica, a expensas de la cual se desarrolló el Tronco Arterial Solitario. Tiene dos formas principales.

### 1. TRONCO AORTICO SOLITARIO

Tiene cuatro tipos principales:

Tipo I. T.A.S. en que las arterias pulmonares salen de la región ascendente del tronco arterial único. Tendría semejanza con el Grupo I de la clasificación de Manhoff aunque éste engloba indistintamente al TAC y el TAS. Podrían darse dos subtipos:

a) Arterias pulmonares que nacen de la región ascendente del T.A.S. Mediante un ostium común.

b) Arterias pulmonares que nacen del T.A.S. en su porción ascendente con ostiums independientes y que embriológicamente representan detención más precoz que en el caso anterior.

Tipo II. T.A.S. en que la circulación arterial pulmonar es mantenida por vasos que salen del cayado (semejantes al Grupo 2 de Manhoff). Tendría dos subtipos principales:

a. Arterias pulmonares que nacen del cayado a través de un ductus permeable, se verán dos series de arterias en el hilio pulmonar (pulmonares y bronquiales).

b. Arterias que van a los pulmones y nacen del cayado directamente (sin ductus intermediario). Puede tener dos formas:

1. Cuando las arterias que nacen del cayado son las pulmonares se verán dos series de arterias en el hilio pulmonar (pulmonares y bronquiales).

2. Cuando las arterias que salen del cayado son bronquiales anormalmente altas y por malformación asociada de los sextos arcos bronquiales las arterias pulmonares faltan, en el hilio se tendrá una sola serie de arterias, las bronquiales.

Tipo III. T.A.S. en el que la suplencia del circuito pulmonar se establece por arterias que nacen de la porción descendente de la aorta, implica ausencia de arterias pulmonares y presencia de una sola serie de arterias (bronquiales) penetrando por el hilio pulmonar, corresponde al Grupo 3 de la clasificación de Manhoff.

Tipo IV. T.A.S. con circuito pulmonar irrigado por arterias no habitualmente ligadas a él en el hilio pulmonar será posible encontrar dos series de arterias, la correspondiente a las bronquiales y la proveniente de otros territorios, tales como de las esofágicas, frénicas.

## 2. TRONCO PULMONAR SOLITARIO

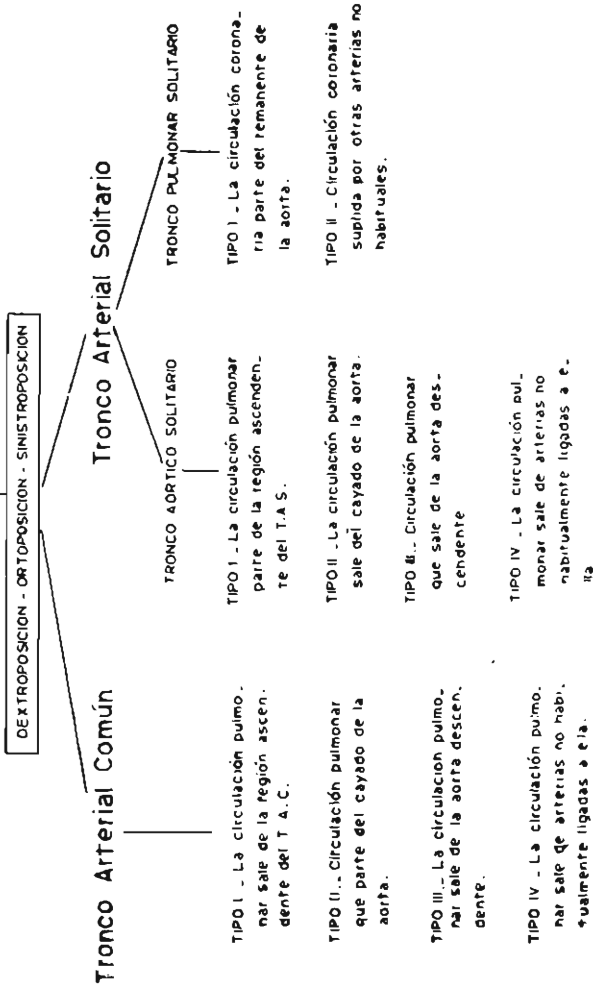
El circuito pulmonar es suplido por arterias pulmonares normales, el territorio sistémico mediante ductus permeable que une el tronco arterial único al cayado de la aorta (la porción ascendente de la aorta estará representada por el cordón atrésico, resultante de la septación excéntrica extrema a expensas de ella); la circulación coronaria será la más alterada debiendo configurarse dos tipos principales de acuerdo al tipo de suplencia de este territorio:

Tipo I. T.P.S. en el que la circulación coronaria es mantenida por el remanente de aorta que se dirige retrogradamente y lleva sangre al circuito coronario (69).

Tipo II. T.P.S. en el que el circuito coronario recibe sangre mediante arterias no habitualmente ligadas a él (esofágicas, pericárdicas, frénicas, etc.).

Es nuestro parecer, que la clasificación que nos permitimos enunciar (Corvacho y Guerrero), permite hacer grupos aún más equiparables dentro del conjunto de malformaciones semejantes que integra el grupo de cardiopatías congénitas con Tronco Arterial Único; así, pensamos, que si bien el cuadro nosográfico en general es muy semejante, el parecido será aún más estrecho cuanto más se asemeja el tipo de suplencia anormal al territorio comprometido, así los Tipos I, II, III, y IV ya sea de Tronco Arterial Común o Tronco Aórtico Solitario serán fisiológicamente equiparables tipo a tipo, lo cual llevará a repercusiones

CARDIOPATIAS CONGENITAS CON  
TRONCO ARTERIAL UNICO



CORVACHO - GUERRERO



clínicas y en los exámenes auxiliares esencialmente muy semejantes, debiendo hacerse el diagnóstico diferencial anatómicamente, en razón a la presencia o no de remanente atrésico de una segunda arteria, ante cuya presencia podrá afirmarse que se trata de TAS y en cuya ausencia se tratará de TAC.

Las malformaciones del Grupo Tronco Arterial Unico cuyas arterias pulmonares partan de la región ascendente del TAU serán las que presenten cuadros fisiopatológicos de hiperflujo pulmonar por las razones ya expuestas en la parte correspondiente de la revisión nosográfica; este tipo de patrón fisiopatológico también será presentado como se comprende por el Tronco Pulmonar Solitario, ya que, además de tener arterias pulmonares que nacen de la porción ascendente, el ductus permeable que une esta región con el cayado de la aorta probablemente hará que el flujo sistémico esté disminuido con la consiguiente sobrecarga del flujo pulmonar.

Los tipos de Tronco Arterial Unico que presenten circulación pulmonar naciendo del cayado serán los que den patrones fisiopatológicos más cercanos al normal o con tendencia al hipoflujo pulmonar.

Cuando la circulación pulmonar parte del territorio descendente de la aorta o de arterias no habituales, la posibilidad de que presenten cuadros de hipoflujo pulmonar será mayor.

El tronco pulmonar solitario, además de presentar manifestaciones de hiperflujo pulmonar, podrá presentar flujo sistémico disminuido (especialmente en el territorio cefálico por la distorsión que pueden sufrir los vasos que salen del cayado por el inadecuado desarrollo de éste) y fundamentalmente flujo coronario alterado.

La ortoposición del Tronco Arterial Unico hará que la sobrecarga del ventrículo derecho sea mayor, mientras que la sinistroposición hará que el ventrículo izquierdo sea el mayormente afectado, dando esto tintes particulares a las malformaciones en que se den.

No debe dejarse de lado la posibilidad de cuadros anátomo-embriológicos mixtos que representarían formas intermedias en la clasificación por nosotros enunciada, así el caso número uno (en la casuística revisada) es portador de Tronco Arterial Unico algo dextropuesto, del subgrupo Tronco Arterial Solitario, variedad Tronco Aórtico Solitario, Tipo II y representaría una forma intermedia entre los subtipos *a* y *b*, ya que una de las arterias pulmonares (la derecha) nace a la altura del cayado mediante un ductus permeable, mientras que la izquierda lo hace directamente del cayado.

El caso dos es una cardiopatía congénita cianótica del grupo Tronco Arterial Unico con dextroposición extrema, subgrupo Tronco Arterial Común de Tipo II, en que las arterias pulmonares salen del cayado pero son insuficientes.

El caso tres padeció de Tronco Arterial Unico en ortoposición, del subgrupo Tronco Arterial Común probablemente Tipo II (no pudo ser comprobado por faltar el cayado de la pieza correspondiente, pero datos auxiliares permiten enunciar esta posibilidad).

El caso cuatro puede decirse que pertenece al grupo Tronco Arterial Unico, no pudiéndose precisar si se trata de Tronco Arterial Común o Tronco Arterial Solitario (Tronco Aórtico Solitario) debido a que el paciente se perdió del control; probablemente haya sido un Tipo II del Tronco Arterial Común o Tronco Aórtico Solitario; del caso cinco puede decirse lo mismo, ya que al parecer la circulación pulmonar se solventaba a partir de arterias que emergían del cayado de la aorta.

### CONCLUSIONES

1. Se presenta una revisión nosográfica de las Cardiopatías con Tronco Arterial Unico, agrupando con este apelativo a las denominadas Tronco Arterial Común, Tronco Solitario y Tronco Pulmonar Solitario.
2. Se reúne las cardiopatías congénitas antes mencionadas, en el grupo Tronco Arterial Unico, teniendo en cuenta los siguientes conceptos:
  - a. Embriológicamente todas provienen de la alteración en el proceso de septación troncoconal, variando la forma de ésta para cada una de ellas, como lo demuestra María Victoria de la Cruz en su estudio de las malformaciones tronco conales (28).
  - b. Anatómicamente son malformaciones esencialmente semejantes; todas presentan un tronco arterial único, que sale de ambos ventrículos cabalgando en grado variable, un defecto septal interventricular alto y que lleva sangre a los circuitos sistémicos pulmonar y coronario; estableciéndose la diferencia entre ellas fundamentalmente en razón a la presencia del remanente atrésico de una segunda arteria en el Tronco Aórtico Solitario y el Tronco Pulmonar Solitario, faltando este elemento en el Tronco Arterial Común.
  - c. La semejanza fisiopatológica esencial, que originará cuadro nosográfico fundamentalmente único, con variantes determinadas por la interrelación entre los flujos sistémico y pulmonar principalmente.

3. En la casuística por nosotros revisada, pudo llegarse al diagnóstico de Cardiopatía Congénita Cianótica, del grupo Tronco Arterial Único en la totalidad de los casos. Este diagnóstico pudo hacerse por los siguientes elementos de juicio:

a. Paciente en la primera y segunda infancia, con desarrollo disminuido; disnea, cianosis y crisis anoxémicas, de evolución más o menos acelerada, compatibles con cardiopatía congénita cianótica con flujo pulmonar más o menos disminuido; segundo ruido cardíaco fundamental, semejante al descrito en Tronco Arterial Único, se refiere en tres de los casos; soplo sistólico precordial en cuatro de los casos, irradiación excéntrica en tres de ellos.

b. La electrocardiografía muestra, en los cuatro pacientes de los que se tiene registros, crecimiento biventricular con predominio de ventrículo derecho; sobrecarga sistólica de ventrículo derecho fue demostrado en dos de ellos; manifestaciones sugestivas de Tronco Arterial Único.

c. El estudio radiológico simple fue de gran valor; se encontró configuración en sabot en dos de los pacientes, en dos tendencia a forma globulosa de la silueta cardíaca y en el restante forma ovoidea; en los tres últimos, anatómicamente, se comprobó tronco arterial único y malformaciones asociadas importantes; imagen en repisa fue encontrada en las oblicua anterior derecha de los cinco pacientes, en tres de ellos en la oblicua anterior izquierda; imágenes éstas (sabot en frontal y repisa en oblicuas) sugestivas de Tronco Arterial Único. El arco medio del borde izquierdo de la silueta se encontró cóncavo en cuatro de los casos, uno de los cuales, el que mostraba la menor concavidad y aspecto difuso de este segmento, anatómicamente presentaba arterias pulmonares que nacían altas, en el cayado; en el caso restante, que mostraba arco medio ocupado y difuso también pudo comprobarse circulación pulmonar partiendo del cayado.

Cardiomegalia en cuatro de los casos, el restante en límite normal máximo superior, en todos los casos predomina el crecimiento de ventrículo derecho. Pedículo vascular alto, ancho y desenrollado en la totalidad de los pacientes; todos mostraban ventana aórtica amplia, hiperclara y con opacidades difusas.

En tres de los casos se vió comas hiliares, en dos de ellos anormalmente altas, sugiriendo emergencia de arterias pulmonares a nivel superior al habitual; en dos de los casos la imagen hilar estuvo reemplazada por moteado no característico, en uno de estos casos se encontró arterias pulmonares anormalmente estrechas, naciendo del cayado

y se supuso suplencia por otras vías. La trama vascular fue de densidad disminuida en cuatro de los casos, el restante presentó patrón cercano al normal. La aurícula derecha estuvo agrandada en cuatro casos.

d. Angiocardiografía de importancia diagnóstica fue realizada en tres de los pacientes, en la totalidad de ellos se opacificó un solo gran tronco de configuración sistémica que abandonaba ambos ventrículos, marcadamente dextropuesto en uno de ellos; en dos de los casos se demostró opacificación precoz de ventrículo izquierdo, en los tres se visualizó imágenes hiliares compatibles con circulación pulmonar atípica, en dos de los pacientes se pudo sospechar emergencia desusadamente alta de arterias pulmonares; en uno de los pacientes se comprobó además cayado a la derecha, vena cava izquierda y se tuvo evidencia de grandes defectos septales interauricular e interventricular.

e. Cateterismo intracardiaco se hizo en cuatro de los cinco pacientes, en tres de ellos se logró pasar directamente de ventrículo derecho a un gran tronco con caracteres de arterial sistémico; en dos de los casos se tiene el registro de presiones, que permite sospechar ventrículo derecho sistémico del que se pasa directamente a tronco arterial con presiones sistémicas. En los cuatro casos se encontró shunt bidireccional, arteriovenoso a nivel ventricular y venoarterial a nivel periférico; en ninguno de los casos pudo penetrarse a arterias que tuviesen caracteres de pulmonar.

4. El estudio de las piezas anatómicas permitió comprobar el diagnóstico de Cardiopatía Congénita con Tronco Arterial Unico en tres de los pacientes.

Dos de ellos correspondían a Tronco Arterial Común, en uno de ellos se encontró arterias pulmonares emergiendo altas en la región del cayado y se afirmó la sospecha de tipo semejante de circulación pulmonar en el otro caso. El caso restante fue portador de Tronco Aórtico Solitario con emergencia de arterias pulmonares en el cayado, una directamente y otra por intermedio de un ductus derecho permeable. Todos los casos mostraban defecto septal interventricular de la porción membranosa e hipertrofia biventricular con predominio de cavidades derechas. Se comprobó defecto asociado de la pars muscularis del tabique interventricular en los tres casos, atrioventricularis comunis en uno de ellos.

5. Al intentar encuadrar la casuística por nosotros estudiada, en las clasificaciones propuestas para el Grupo de Cardiopatías Congénitas con Tronco Arterial Unico, encontramos que ninguna de ellas nos

parece adecuada; por lo que proponemos (Corvacho y Guerrero) una clasificación que, basada fundamentalmente en criterios embriológicos y anatómicos, sistematice las Cardiopatías Congénitas con Tronco Arterial Unico (Cuadro N<sup>o</sup> 5) tratando de organizar subgrupos y tipos esencialmente semejantes, lo que pensamos ayudará a comprender las variantes fisiopatológicas y nosográficas del cuadro común del Tronco Arterial Unico, permitiendo la mejor comprensión de este grupo de cardiopatías congénitas.

### BIBLIOGRAFIA

- Cabrera E.; Monroy J.: Systolic and Diastolic Loading of the Heart. Physiologic and Clinical Data. *American Heart Journal*; 33: 661-668.
- Cabrera E.; Monroy J.: Systolic and Diastolic Loading of the Heart. Electrocardiographic Data. *American Heart Journal*; 43: 669-686.
- Collett R. W.; Edwards J. E.: Persistent Truncus Arteriosus: a Classification According to Anatomic Types. *Surgical Clinics of North America*; 29: 1245-1270 (1949).
- Corvacho de Campos Angélica: Tronco Conales. Correlación Anátomo Embriológica. Trabajo de Incorporación a la Sociedad Peruana de Pediatría (Inédito) Presentado el 12 de Noviembre de 1961.
- Dalla Volta S.; Vincenzi M.: Tronco Arterioso Unico. *Folia Cardiologica*; 21: 201-237 (1962).
- Danielus G.: Absence of the Hilari Shadow. A diagnostic sign in rare congenital cardiac malformation (Truncus Arteriosus Solitarius with heterotopic pulmonary blood Supply). *The American Jor. of Roentgenology and Radium Therapy*; 47: 870-875 (1942).
- De la Cruz María Victoria; Da Rocha J. R.: An Ontogenetic for the Explanation of Congenital Malformations Involving the Truncus and Conus. *American Heart Journal*; 51: 782-805 (1956).
- Espino Vela J.; De Castro Abreu D.: El Tronco Arterioso Común. Estudio Clínico de 4 casos. *Archivos Inst. Nac. de Cardiologia de México*; 25: 475-497 (1955).
- Faraco P.; Micozzi P.: Tronco Arterioso Comune: Aspetti anatomo-funzionale e problema de diagnostica differenziale. *Grazz. Int. Med. Chir.* 66: 1278-1299 (1961).
- Harris; Heat.: *The Human Pulmonary Circulation.*
- Manhoff L. J.; Howe S. D.: Absence of the Pulmonary Artery: A new classification for pulmonary arteries of anomalous origin. *Archives of Pathology*; 48: 155-170 (1949).
- Moragues V.: Cardiac Anomalies with a Single Arterial Trunk. *Bull. Int. Ass. Med. Mus.*; 31: 65-72 (1950).
- Portillo Bolivar; Pérez Ricardo: Tronco Arterioso Común. Estudio Electrocardiográfico en 17 casos. *Arch. de Inst. Nac. de Cardiología de México*; 30: 609-620 (1960).

- Portillo B.; Espino Vela J.; Otros Tronco Común y Hemitronco. Estudio Clínico de 14 casos. Arch. del Inst. Nac. de Cardiología de México 29: 100-119 (1959).
- Taussig H. B.; Cohen A.: The Clinical Syndrome of Truncus Arteriosus and Pseudotruncus Arteriosus. Primer Congreso Mundial de Cardiología; París 1950. Tomo II: 193-200.