

11205
6
24

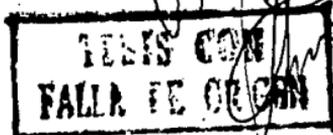
Universidad Nacional Autónoma de México



Persistencia del Tronco Arterioso

T E S I S
DE ESPECIALIDAD EN CARDIOLOGIA
REALIZADA POR EL:
DR. SILVESTRE FIOL

Dirigida por el: Dr. Nicolás Noriega Ramos
Hospital de Cardiología y Neumología C.M.N., I.M.S.S.





Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INTRODUCCIÓN

La persistencia del tronco arterioso es la emergencia de un tronco arterial de la base del corazón, a través de una válvula arterial, que da origen a las arterias coronarias, a las arterias de la circulación sistémica y a una o ambas arterias pulmonares. La anomalía se debe principalmente a la insuficiencia de septación del tronco arterioso por hipoplasia de las crestas del tronco, a la ausencia asociada del septum infundibular por insuficiencia del desarrollo del septum conoventricular por hipoplasia de las crestas del cono, a la división o no del saco aórtico por el septum aórticopulmonar. La entidad es rara, se ha reportado del 0.1 al 3%, causa fallecimiento en gran porcentaje de casos antes de seis meses de edad, se ha clasificado por algunos autores en cuatro tipos, en algunos casos cursa con estenosis pulmonar. El tronco arterioso se origina de ambos ventrículos, cabalga al defecto y septum interventricular. La válvula semilunar puede tener

dos o mas cúspides, diversas alteraciones macroscópicas y microscópicas que la deforman y la hacen insuficiente. La cámara de salida del ventrículo derecha de la cardiopatía se caracteriza por la comunicación interventricular basal anterior, presencia o ---- ausencia del músculo papilar medial y en algunos casos por la --- continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y la -- válvula tricúspide.

El objeto del trabajo es hacer breve descripción de la embriología de la cardiopatía; reportar la frecuencia de la anomalía de un total de cardiopatías congénitas, determinar el pronóstico de la malformación, determinar el tipo y la frecuencia de la cardiopatía, determinar la causa de la estenosis del tronco de la arteria pulmonar en el tipo 1 de la persistencia del tronco arterioso y su frecuencia, reportar las alteraciones de la válvula semilunar y de la cámara de salida del ventrículo derecho.

MATERIAL Y METODOS

De un total de 1022 protocolos de autopsia de pacientes fallecidos por cardiopatía congénita, de enero de 1963 a octubre de 1982, del Servicio de Patología del Hospital de Cardiología y Neumología y de casos referidos del Servicio de Patología del Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional, del Instituto Mexicano del Seguro Social, 23 casos correspondieron a persistencia del tronco arterioso.

Se revisó la literatura con respecto a la embriología del septum del tronco arterioso, del septum aórticopulmonar, del septum del cono cordis y de las válvulas semilunares. En cada caso se especificó la edad al tiempo del fallecimiento. Para determinar el tipo y la frecuencia de la malformación, se estudiaron las características externas del saco aórtico, señalándose la existencia y la longitud del tronco de la arteria pulmonar o la ausencia de dicho tronco arterial, se especificó la dirección del -

arco aórtico y la presencia o ausencia del conducto arterioso; se estudiaron las características internas del saco aórtico con respecto a la situación del septum aórticopulmonar. Para determinar la causa de la estenosis del tronco de la arteria pulmonar, se midió el diámetro del orificio del tronco de la arteria pulmonar y se comparó con el diámetro del orificio de la aorta ascendente, se midió el espacio entre el borde proximal del septum aórticopulmonar y el anillo de la válvula del tronco arterioso, simultáneamente se midió la altura de la cúspide del seno de valsalva donde se insertaban el extremo anterior y posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar; se midió el espacio entre el borde proximal del septum aórticopulmonar y el borde libre de la cúspide. En los casos de ausencia de septum aórticopulmonar y del tronco de la arteria pulmonar, se estudió el sitio de los orificios de las arterias pulmonares, derecha e izquierda, en el saco aórtico; en los casos de saco aórtico con arteria pulmonar uni---

lateral nutriendo a uno de los pulmones, se buscó el origen de la arteria pulmonar contralateral. Se estudió a la válvula semilunar en la que se observó: su posición con respecto al defecto y septum interventricular; el número de cúspides; la presencia de alteraciones macroscópicas de las cúspides como el rafe, defecto de las comisuras, tamaño, grosor, características del borde libre, nodularidad, aposición de cierre de los bordes libres; las características histológicas. Se estudió el sitio y características de la comunicación interventricular y la presencia o ausencia del músculo papilar medial.

RESULTADOS

De los veintitres casos de persistencia del tronco arterioso, la distribución por edades al tiempo del fallecimiento fue la siguiente: dentro del primer mes de la vida, siete casos; de un mes a un año, doce casos; de un año a 5 años, dos casos; de cinco a diez años, dos casos (tabla I).

Las características externas en trece casos (56.5%) mostraron, que la región que corresponde embriológicamente al saco aórtico se dividió irregularmente por un surco, en aorta ascendente y en tronco de la arteria pulmonar. La longitud del tronco de la arteria pulmonar fue en un caso de 2 mm, en tres de 3 mm, en dos de 4 mm, en otros dos de 5 mm, en uno de 7 mm, en tres de 10 mm, en un caso no se pudo valorar éste dato por ser quirúrgico. En nueve de los trece casos (69.2%), se encontró arco aórtico a la izquierda, ausencia de conducto arterioso, tronco de la arteria pulmonar naciendo del lado izquierdo del saco aórtico (fig. 1). En ---

TABLA I

PERSISTENCIA DEL TRONCO ARTERIOSO
DISTRIBUCION POR EDADES

EDAD	CASOS
0 a 1 mes	7
1 mes a 1 año	12
1 año a 5 años	2
5 años a 10 años	2
10 años a 15 años	
Mas de 15 años	23
Total	



Fig. 1 Persistencia del tronco arterioso (PTA), que muestra saco --
aórtico dividido irregularmente por un surco en sorta ascen-
dente (AA) a la derecha y en tronco de la arteria pulmonar -
(TP) a la izquierda; arco aórtico (AAO) a la izquierda; au-
sencia del conducto arterioso.

tres casos se encontró arco aórtico dirigido a la derecha, ausencia del conducto arterioso; en dos casos según nuestra revisión y en uno según la nota quirúrgica; el tronco de la arteria pulmonar se originaba del lado izquierdo del tronco arterioso (fig. 2). En un caso se encontró arco aórtico dirigido a la derecha, arteria subclavia izquierda naciendo de aorta descendente, ligamento arterioso de la rama izquierda de la arteria pulmonar a la arteria subclavia izquierda formando un anillo vascular y el tronco de la arteria pulmonar nacía del lado izquierdo del tronco arterioso.

El interior del saco aórtico de éstos trece casos, se pudo estudiar sólo en once y mostró: en diez casos, un septum aórticopulmonar, que dividía al saco aórtico, en aorta ascendente y tronco de la arteria pulmonar (fig. 3); en el otro caso, ausencia del septum aórticopulmonar, y en la cara lateral izquierda del saco aórtico, a tres milímetros arriba de la comisura valvular formada

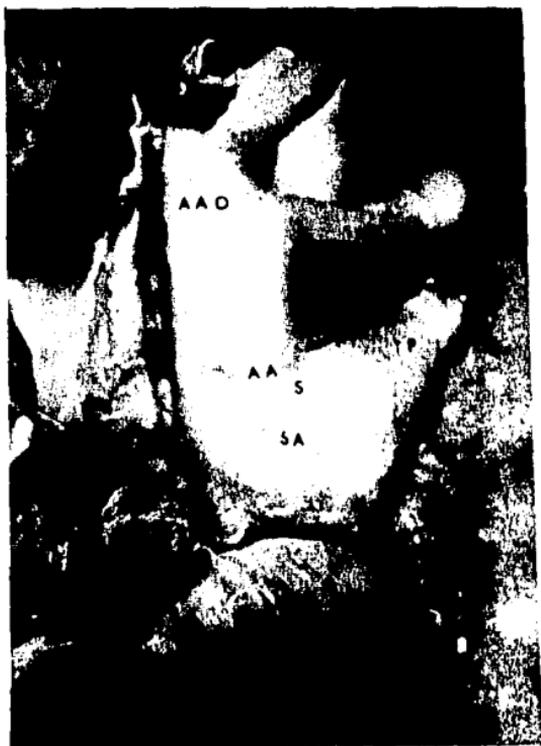


Fig. 2. Persistencia del tronco arterioso (PTA), con saco aórtico (SA) dividido por un surco (S) en aorta ascendente (AA) a la derecha y en tronco de la arteria pulmonar (TP) a la izquierda; con arco aórtico (AAO) a la derecha; con ausencia del conducto arterioso.



Fig. 3. Interior del saco aórtico de una persistencia del troncoarterioso, que muestra al sentum aórticonulmonar (SAP) dentro de la zona que corresponde normalmente a la arteria pulmonar, que divide al saco aórtico en dos partes desiguales, aorta ascendente - (AA) a la derecha de mayor diámetro y tronco de la arteria pulmonar a la izquierda (TP) de menor diámetro; el borde proximal del sentum aórticonulmonar es libre, liso, romo y en forma de arco.



Fig. 4. Interior del saco aórtico de una persistencia del tronco arterioso, en el cual no hay septum aórticopulmonar; en la cara lateral izquierda del saco aórtico se encuentra el orificio del tronco de la arteria pulmonar (otap). La válvula semilunar muestra tres cúspides anterior derecha (cad), anterior izquierda (cai) y posterior (cp).

por la cúspide posterior y anterior izquierda, un orificio de --- ocho milímetros de diámetro que daba origen al tronco de la arteria pulmonar (fig. 4).

El septum aórticopulmonar se observó dentro de la zona que corresponde normalmente a la arteria pulmonar. El borde proximal -- del septum aórticopulmonar es libre, se encontró a diversas alturas dentro del territorio de la pulmonar, es lise, como, en forma de arco, divide al saco aórtico en dos partes desiguales: la de -- menor tamaño situada a la izquierda, corresponde a la arteria --- pulmonar. Debido a lo anterior el diámetro del orificio del tronco de la arteria pulmonar fue de menor tamaño que el orificio de la aorta y sus dimensiones fueron: en un caso de 3 mm, en dos casos de 4 mm, en otro caso de 5 mm, en otro de 6 mm, en dos casos de 7 mm, en dos casos de 8 mm y en el último caso de 9 mm.

En cuatro de los 10 casos, el borde proximal del septum aórticopulmonar, con respecto al anillo de la válvula del tronco arte-

riose, se encontró a diversas alturas. Dos de éstos cuatro casos, tenían válvula bicúspide, en uno la parte posterior del borde --- proximal del septum aórticopulmonar se encontró en la pared posterior del saco aórtico dentro de la inserción posterior de la -- cúspide lateral izquierda, el extremo anterior se encontró en la pared anterior del saco aórtico a 13 mm arriba de la válvula del tronco, de ésta manera el borde proximal del septum aortico-pulmonar se encontró a 14 mm arriba del anillo de la válvula del tronco arterioso; el espacio entre el borde de la cúspide lateral izquierda de 6 mm de altura y el borde proximal del septum aórtico-pulmonar era de 8 mm, a través del cual pasaba el flujo sanguíneo del tronco arterioso a la arteria pulmonar. En el segundo caso de válvula bicúspide, la parte posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró dentro de la inserción posterior de la cúspide lateral izquierda, la parte anterior por dentro de la inserción anterior de la misma cúspide, el borde proximal del-

septum aórticopulmonar se encontró a 14 mm arriba del anillo de la válvula del tronco arterioso, la altura de la cúspide lateral izquierda era de 7 mm; el espacio entre el borde proximal del septum aórticopulmonar y el borde libre de la cúspide lateral izquierda era de 7 mm; el tercer caso tenía una válvula cuatricúspide, la parte posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar, se situó en la pared lateral izquierda del saco aórtico y se encontró a 8 mm arriba del anillo de la válvula del tronco arterioso, la parte anterior a 6 mm, el borde proximal del septum aórticopulmonar en forma de arco se encontró a 14 mm por encima del anillo de la válvula del tronco arterioso, la altura de las cúspides era de 7 mm, el espacio entre el borde proximal del septum aórticopulmonar y el borde de la cúspide lateral era de 7 mm; el cuarto caso tenía una válvula tricúspide, en éste la parte anterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró en la pared anterior y la parte posterior en la pared lateral del

saco aórtico, ambos a 7 mm del anillo de la válvula del tronco -- arterioso; el borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró a 14 mm arriba del anillo de la válvula del tronco arterioso, y en el territorio de la cúspide anterior izquierda, la cual tenía 7 mm de altura; el espacio entre el borde libre de ésta cúspide y el borde del extremo caudal del septum fue de 7 mm.

En cinco casos en donde la válvula del tronco arterioso era -- tricúspide, la parte posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró en la pared lateral izquierda del saco aórtico, en el lado interno de la inserción posterior de la cúspide anterior izquierda; la altura de la inserción de ésta parte, con respecto al anillo de la válvula del tronco arterioso fue en cada uno de: 7mm, 4mm, 5mm, 5mm y 6mm; la parte anterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró en la parte -- media de la pared anterior, en el lado interno de la inserción -- anterior de la cúspide anterior izquierda, la altura de la inser-

ción de ésta parte y que corresponde a las medidas anteriores --- fue de: 4 mm, 4 mm, 5 mm, 5 mm y 6 mm; la altura del borde proximal del septum aórticopulmonar con respecto al anillo de la válvula del tronco arterioso y que corresponde a las medidas anteriores fue de: 11 mm, 8 mm, 7 mm, 7 mm, y 6 mm; la altura de la cúspide anterior izquierda de cada uno de los cinco casos y que corresponde a cada una de las medidas anteriores fue de: 9 mm, 6 mm, 6 mm, 6 mm y 5 mm; el espacio entre el borde libre de la cúspide anterior izquierda y el borde proximal del septum aórticopulmonar fue en los dos primeros de 3 mm y en los otros tres de 1 mm.

En otro caso dónde la válvula del tronco arterioso era bicúspide, se observó que la parte posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró en el lado interno de la inserción posterior de la cúspide lateral izquierda; la parte anterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró --

en el lado interno de la inserción anterior de tal cúspide; el -- borde proximal del septum aórticopulmonar se encontró a 13 mm del anillo de la válvula del tronco arterioso; la altura de la cúspide lateral izquierda fue de 9 mm.

En los seis casos anteriormente descritos se observó, que los extremos anterior y posterior del borde proximal del septum aórticopulmonar se encontraron en el seno de valsalva, por lo tanto el orificio del tronco de la arteria pulmonar; en los cinco primeros casos, en el seno de valsalva de la cúspide anterior izquierda, en el sexto caso, en el seno de valsalva de la cúspide lateral izquierda; la cúspide anterior izquierda en los cinco primeros casos y la cúspide lateral izquierda en el sexto caso, eran tan altas que casi llegaban al borde proximal del septum aórticopulmonar del saco aórtico que producían obstrucción al flujo sanguíneo, hacía el tronco de la arteria pulmonar (fig. 5).

En seis de los 23 casos (26.08%), de persistencia del tronco -



Fig. 5. La parte posterior del borde proximal del sentum aórtico-pulmonar (bpsap) está en la pared lateral -- izquierda del saco aórtico -- en el lado interno de la -- inserción posterior de la -- cúspide anterior izquierda (ca1); la parte anterior -- del borde proximal está en la parte media de la pared anterior, en el lado interno de la inserción anterior de la cúspide anterior izquierda. Ambos extremos del borde proximal del sentum -

aórtico-pulmonar y el orificio del tronco de la arteria pulmonar se encuentra en el seno de valsalva de dicha cúspide; la cúspide es tan alta que casi llega al borde proximal del sentum aórtico-pulmonar y ocluye el orificio del tronco de la arteria pulmonar.

arterioso, las arterias pulmonares derecha e izquierda se originaban directamente del saco aórtico, sus orificios se situaron uno cerca del otro: En tres casos los orificios de las arterias pulmonares se localizaron en la cara posterior del saco aórtico (fig. 6), uno de ellos según la nota quirúrgica, los tres especímenes tuvieron arco aórtico a la izquierda, el conducto arterioso en dos casos fue ausente y en otro no se pudo valorar; los orificios de las arterias pulmonares del cuarto caso, se situaron en la cara lateral izquierda del saco aórtico, el de la arteria pulmonar derecha se encontró a 12 mm arriba del anillo valvular y el de la izquierda encima de la anterior a 15 mm arriba del anillo valvular, el arco aórtico se dirigía a la izquierda, el conducto arterioso no fue valorable (fig. 7); en el quinto caso, el orificio de la arteria pulmonar izquierda se encontró en la cara anterolateral izquierda del saco aórtico, el orificio de la arteria pulmonar derecha se localizó en la cara posterolateral izquierda



Fig. 6. Persistencia del tronco arterioso con arco aórtico (AA) a la izquierda y ausencia del conducto arterioso, en el cual la arteria pulmonar derecha (apd) e izquierda (api), se origina de la cara posterior del saco aórtico (SA).



Fig. 7. Persistencia del tronco arterioso con arco aórtico a la izquierda; la arteria pulmonar derecha (apd) y la arteria pulmonar izquierda (api) se originan en la cara lateral izquierda del saco aórtico; el orificio de la arteria pulmonar izquierda se encuentra arriba del de la derecha.

del saco aórtico (fig. 8), el arco aórtico se encontró a la derecha, no se encontró conducto arterioso; en el sexto caso con arco aórtico a la derecha, los orificios de las arterias pulmonares se localizaron en la parte lateral izquierda de la cara anterior del saco aórtico, a 6 mm arriba de la cúspide anterior izquierda de la válvula del tronco arterioso: el de la arteria pulmonar derecha fue el adyacente a la línea media de la cara anterior, ésta se dirigió a la izquierda rodeando a la cara lateral izquierda y posterior del saco aórtico para alcanzar el pulmón derecho, no se encontró conducto arterioso.

En cuatro de los 23 casos (17.39%) de persistencia del tronco arterioso, se encontró que una arteria pulmonar tenía su origen en el saco aórtico, la otra arteria pulmonar tenía origen diferente: En el primer caso, con arco aórtico a la izquierda, la arteria pulmonar derecha se originó en la cara anterior del saco aórtico, la que se dirigió a la izquierda, atrás y a la derecha,



Fig. 8. Persistencia del tronco arterioso con arco aórtico (aa) - derecho, ausencia de conducto arterioso, en el cual la arteria -- pulmonar izquierda (api) se origina de la cara anterolateral iz-- quierda del saco aórtico, la arteria pulmonar derecha (apd) de la cara nósterolateral izquierda del saco aórtico.

por detrás del saco aórtico para alcanzar al pulmón derecho; la arteria pulmonar izquierda era la persistencia del conducto arterioso (fig. 9). En el segundo caso, con arco aórtico a la derecha, intervenido quirúrgicamente, la arteria pulmonar derecha --- según la nota quirúrgica era del tipo de la persistencia del ---- tronco arterioso tipo 1, por lo que suponemos, que se originaba de la cara lateral izquierda del saco aórtico; la arteria pulmonar izquierda tuvo su origen en un conducto arterioso persistente de 2 mm de diámetro externo en su nacimiento y de 4 mm al nivel del hilio pulmonar. En el tercer caso, con arco aórtico a la derecha, la arteria pulmonar derecha la dió el conducto arterioso --- persistente; la arteria pulmonar izquierda se originó de la cara anterior del saco aórtico. En el cuarto caso, con arco aórtico a la derecha, la arteria pulmonar derecha se originó del tercio inferior de la cara lateral izquierda del saco aórtico cuyo orificio de salida se encontró en el seno de Valsalva anterior de una



Fig. 9. Persistencia del tronco arterioso con arco aórtico (aa) a la izquierda; de la cara anterior del saco aórtico, se origina la arteria pulmonar derecha (apd), la que se dirige a la izquierda, atrás y a la derecha por detrás del saco aórtico para alcanzar al pulmón derecho; la arteria pulmonar izquierda es el conducto arterioso (ca).

válvula cuadrícuspide, la cúspide de dicho seno produjo estenosis de ésta arteria pulmonar; la arteria pulmonar izquierda se originó del tronco braquiocéfálico izquierdo o arteria innominada a la izquierda (fig. 10).

En los veintitres casos se observó sólo una válvula semilunar: tres casos eran quirúrgicos y la válvula se encontró en ventrículo izquierdo; en los otros veinte casos, la válvula semilunar se dispuso encima de la comunicación interventricular, cabalgando el septum y naciendo de ambos ventrículos. El cabalgamiento de la válvula semilunar sobre el septum interventricular fue: en quince casos del 50% a uno y otro lado del septum (fig. 11); en dos casos, el 60% de la válvula se encontró a la derecha del septum interventricular; en otros dos casos, el 75% de la válvula semilunar se encontró en el ventrículo derecho y en un caso, el 80% de la válvula se encontró en dicha cavidad (fig. 12).

En seis de los 23 especímenes de persistencia del tronco arte-



Fig. 10. Persistencia del tronco arterioso con arco aórtico (aa)- a la derecha, en dónde la arteria pulmonar derecha (apd) se ori-- gina de la cara lateral izquierda del saco aórtico; la arteria -- pulmonar izquierda (apd) se origina del tronco braquiocéfálico -- (tbc) a la izquierda.



Fig. 11. La válvula semilunar cuatricúspide de una persistencia del tronco arterioso se encuentra sobre la comunicación interventricular (civ), se dispone en un 50% a uno y otro lado del septum interventricular; la válvula tiene cuatro cúspides gruesas y mixomatosas; la cúspide posterior (cp) y lateral izquierda (cli) se encuentran en el ventrículo izquierdo y la cúspide

anterior (ca) y lateral derecha (cld) en el ventrículo derecho. Por debajo de la válvula se encuentra una comunicación interventricular; la banda muscular que separa la válvula semilunar de la válvula tricúspide es la porción proximal de la cresta supraventricular (cs).



Fig. 12. Válvula semilunar cuadrícúspide de una persistencia del tronco arterioso, que se encuentra en el 80% en el ventrículo derecho (vd); sus cúspides son gruesas, con múltiples nódulos en los bordes libres y en las diversas partes de la superficie ventricular de las cúspides. Por debajo de la válvula se encuentra una comunicación interventricular por ausencia total de la cresta supraventricular; la válvula del tronco (vt) tiene continuidad fibrosa con la válvula tricúspide (vt).

rioso, la válvula del tronco poseía dos cúspides semilunares: una lateral derecha y otra lateral izquierda, en cuatro; una anterior y otra posterior en dos casos; en uno de los casos con cúspide lateral izquierda, el seno de valsalva se encontró dividido por un rafe bajo; en uno de los casos con cúspide posterior, el seno de valsalva se encontró dividido también por un rafe bajo (fig. 13). En trece de los 23 especímenes de persistencia del tronco arterioso, la válvula del tronco tenía tres cúspides semilunares: anterior derecha, anterior izquierda y posterior (fig. 4); en un caso, el seno de valsalva anterior izquierdo se encontró dividido por un rafe bajo (fig. 14). En cuatro de los 23 casos de persistencia del tronco arterioso, la válvula del tronco arterioso tenía cuatro cúspides semilunares: anterior, posterior, lateral derecha, lateral izquierda (fig. 11).

En dos válvulas de persistencia del tronco arterioso, una tricúspide y la otra cuadrícúspide, observamos que en una área comi-



Fig. 13. Válvula semilunar bicúspide de una persistencia del tronco arterioso; las cúspides son gruesas; el seno de valsalva de la cúspide posterior está dividido por un rafe (R) bajo.



Fig. 14. Válvula semilunar tricúspide de una persistencia del --- tronco arterioso; las cúspides son gruesas, y multinodulares; el seno de valsalva de la cúspide anterior izquierda (ca1) se encuentra dividido por un rafe bajo (r).

sural no se insertaban independientemente las cúspides a la pared arterial, éstas se fundían la una con la otra para formar una comisura defectuosa (fig. 15).

En todos los casos, las cúspides de la válvula de la persistencia del tronco arterioso, fueron diferentes en tamaño.

En nueve de los 23 casos de persistencia del tronco arterioso las cúspides de la válvula no mostraron alteraciones macroscópicas.

En catorce casos, la válvula de la persistencia del tronco arterioso, mostró en sus cúspides diversas alteraciones macroscópicas: en tres de válvula tricúspide eran gruesas y mixomatosas (fig. 11); en tres de válvula bicúspide se encontraron gruesas, con bordes libres gruesos y enrollados (fig. 16); en una de válvula bicúspide, se observaron gruesas, con lesiones nodulares de 1 a 3 mm de diámetro, con bordes libres gruesos y enrollados; en tres de válvula cuatricúspide, se observaron, gruesas, mixomato-



Fig. 15 Válvula semilunar tricúspide de una persistencia del ---- tronco arterioso, que muestra que dos cúspides no se insertan independientemente a la pared arterial, éstas se funden la una con la otra para formar una comisura defectuosa (cd).



Fig. 16. Válvula semilunar bicúspide de una persistencia del ---- tronco arterioso. Las cúspides son gruesas, con bordes libres --- gruesos y enrollados.



Fig. 16. Válvula semilunar bicúspide de una persistencia del ---- tronco arterioso. Las cúspides son gruesas, con bordes libres --- gruesos y enrollados.

sas, rugosas con lesiones nodulares de 2 a 3 mm de diámetro; en tres de válvula tricúspide, se identificaron múltiples nódulos, - en uno en los bordes libres y en dos en las diversas partes de la superficie ventricular de la cúspide, de las mismas dimensiones a las anteriores (fig. 12); en stre de válvula bicúspide, eran únicamente gruesas.

En diez casos se observó que la aposición de cierre de las --- cúspides fue imposable, debido a que los bordes libres en tres -- eran gruesos y enrollados, y en siete eran multinodulares; en --- tres de éstos últimos las cúspides tenían borde libre por debajo de la línea de cierre de la cúspide opuesta.

En la histología de los nueve casos sin alteraciones macroscópicas, se encontró que la parte ventricular de la cúspide está -- revestida por células endoteliales las cuales se encuentran sobre una delgada capa fibroelástica, que aumenta de espesor a lo largo de la línea de cierre; debajo de ésta capa, se encontró otra ----

constituida por tejido conjuntivo laxo mucosoide, ésta se extendió de la unión basal de la cúspide a una distancia variable que ---- llegaba casi al borde, de espesor variable, con fibras colágenas densas e irregulares esparcidas y fibrillas elásticas; ésta capa se encontró limitada por su lado arterial, por una capa de fibras de colágena, que se extendía de la base al borde cefálico de la - cúspide; ésta capa se encontró limitada por su lado arterial por una delicada capa elástica cubierta de células endoteliales, que se extendió de la base al borde libre de la cúspide, la cual se - adelgazaba rápidamente; el borde cefálico e libre de la cúspide - se encontró constituido de tejido conectivo laxo mucosoide (fig. -- 17). En los casos de cúspides gruesas y mixematosas, se encontró que éstas tenían casi desde la base hasta el tercio superior de - la cúspide, una gran cantidad de tejido conectivo laxo mucosoide y fibras densas de colágena. Los bordes libres gruesos, enrollados o multinodulares de las cúspides, estaban constituidos por acúmu-

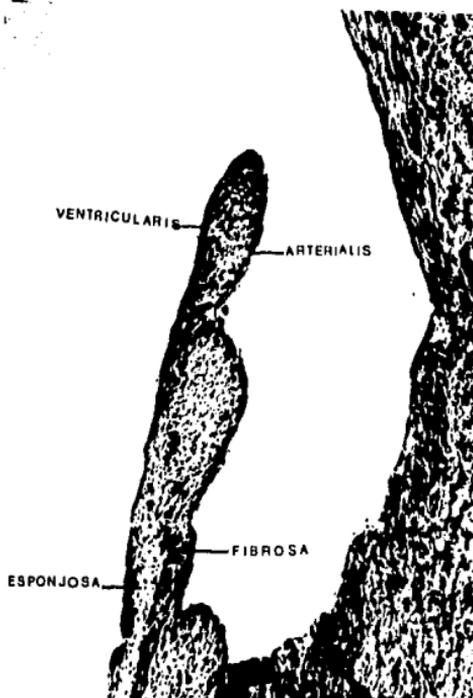


Fig. 17. Corte histológico de una cúspide de válvula semilunar, - de una persistencia del tronco arterioso, en el cual se identifican las diferentes capas de una cúspide de válvula arterial normal (Tricrómico de Masson 10/0.30).

les de tejido conectivo laxo mucoso, rodeados y entremezclados de colágena y escasas fibras elásticas (fig. 18 y 19). En las cúspides de aspecto rugoso se observó en el tercio superior aumento de espesor por tejido conectivo laxo mucoso; en los dos tercios inferiores, la trayectoria serpigínea y paralela de cada uno de los componentes tisulares de las cúspides (fig. 20).

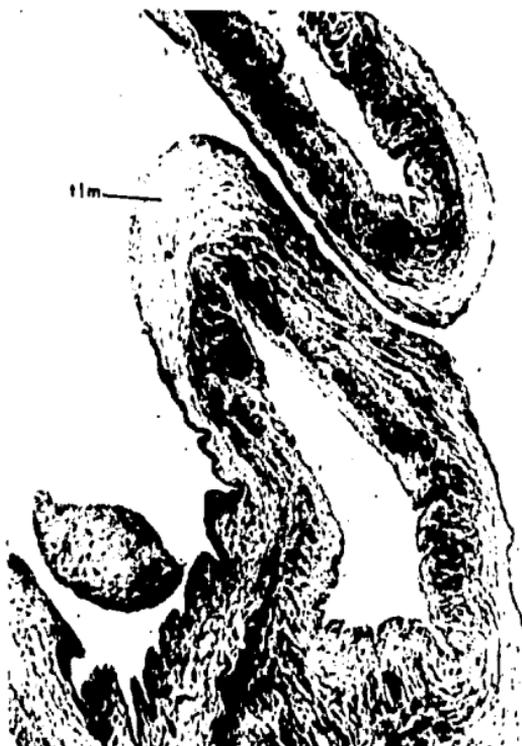
En cada uno de los 23 casos de persistencia del tronco arterioso, se encontró una comunicación interventricular en la porción anterior y superior del septum interventricular, por abajo de la válvula semilunar, la cual formó el techo de la comunicación interventricular. En catorce casos observamos que el borde posterior e inferior del defecto se caracterizó, por la presencia de la porción proximal de la cresta supraventricular, que se manifestó como una banda muscular que separaba a la válvula semilunar del tronco arterioso de la válvula tricúspide (fig. 11); en tres de éstos casos encontramos en el borde del defecto y por el-



Fig. 18. Corte histológico de una cúspide de válvula semilunar de una persistencia del tronco arterioso en el que se observa en el borde libre, una lesión nodular (LN) constituida por acúmulos de tejido conctivo laxo mucoide (tclm) entremezclados de colágena -- (c) (Hematoxilina eosina, montaje de corte histológico).



Fig. 19 Corte histológico de una lesión nodular constituida por -
acúmulos de tejido conectivo laxo mucoide, rodeados y entremez---
clados de colágena (Hematoxilina eosina, 10/0.30).



**Fig. 20. Corte histológico de una cúspide de aspecto rugoso y ---
mixomatoso, el que muestra aumento de espesor de la cúspide por -
tejido laxo mucoide (t1m) a nivel de la esponjosa y trayectoria -
serpiginosa y paralela de cada uno de los componentes de la cúspide (azul alciano, 10/0.30).**

lado del ventrículo izquierdo tejido de aspecto fibroso. En seis casos observamos, que el defecto era por la ausencia total de la cresta supraventricular; en cada uno de éstos casos encontramos continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y la válvula tricúspide; músculo papilar medial del cono, músculo papilar de Lancisi (fig. 12). En tres casos no estudiamos el defecto interventricular debido a que se encontraba sellado por material quirúrgico.

COMENTARIO

CONSIDERACIONES EMBRIOLOGICAS DEL SEPTUM DEL TRONCO
ARTERIOSO, DEL SEPTUM AORTICOPULMONAR, DEL SEPTUM -
DEL CONO CORDIS Y DE LAS VALVULAS SEMILUNARES.

El interior del cono cordis y del tronco está constituido por una capa subendotelial sólida de tejido pobre en células, diversamente denominado como "retículum gelatinoso", "mesénquima cardíaco" y por su aspecto en los cortes microscópicos "cojines endocárdicos". Los cojines endocárdicos aparecen por pares, uno en frente del otro, crecen en sentido opuesto, se fusionan el uno con el otro, dividen a la estructura embrionaria en la cual se encuentran, actúan como material sellador. Los cojines endocárdicos aparecen en el canal aurículoventricular, en el cono cordis y en el tronco arterioso de embriones humanos en estado XIV (1).

El tronco anatómicamente corresponde a la válvula aórtica y a la válvula pulmonar; embriológicamente, es el bulbus cordis dis-

tal. El septum del tronco anatómicamente es el septum fibroso que separa la raíz de la aorta de la raíz de la arteria pulmonar. La septación del área del tronco arterioso es la que se realiza primero, se inicia alrededor del estado de 6 mm u horizonte XIV de Streeter, con la aparición de dos masas mesenquimatosas en sentido opuesto en la parte media del tronco, denominadas crestas del tronco. Una se localiza en la pared dextrosuperior del tronco y se le llama cresta dextrosuperior del tronco, la otra se sitúa en la pared sinistroinferior por lo que adopta el nombre de cresta sinistroinferior del tronco. Las crestas del tronco están dispuestas en forma de espiral, debido a la torción que ejerce el asa cardíaca sobre el cono y el tronco. La cresta dextrosuperior del tronco crece distalmente y a la izquierda; la cresta sinistroinferior del tronco se desarrolla distalmente y a la derecha. Por consiguiente, sus direcciones de desarrollo son opuestas; pronto las dos crestas del tronco se aproximan la una con la otra, se --

fusionan y forman el septum del tronco que divide al tronco en --
conductos: pulmonar y aórtico. Simultáneamente, las dos crestas --
aumentan considerablemente de volumen, lo que hace que el tronco--
en esta área, sea completamente bulboso. Con el desarrollo poste--
rior, la superficie distal de la masa fusionada de tejido mesen--
quimatoso, presenta un frente, el cual afronta el origen de los --
sextos arcos aórticos. Mientras tanto, las porciones proximales --
de las crestas del tronco, se unen con las extremidades distales--
de un par de masas mesenquimatosas en desarrollo en el cono ----
cardis, que son las crestas del cono (2).

La porción distal del tronco y la porción adyacente de la aor--
ta ventral, se dilatan y forman el saco tronco-aórtico, este ana--
tómicamente es la aorta ascendente y el tronco de la arteria pul--
monar. Al mismo tiempo, los sextos arcos se mueven a la izquierda
para unirse el uno con el otro en sus porciones más proximales y
por una corta distancia. Simultáneamente, la pared dorsal del ---

saco troncoaórtico, entre los orígenes del cuarto y sexto pares de arcos aórticos, se invagina para formar eventualmente un septum vertical, el septum aórticopulmonar. El borde libre o proximal de éste tabique, crece hacia la porción distal del septum del tronco, con el cual se fusiona. De este modo, el saco troncoaórtico da origen a la completa división del polo arterial del corazón y se forma por un lado, la raíz y el tronco de la arteria pulmonar que se continúa con la unión de los sextos pares aórticos, por otro lado, la raíz y la parte proximal de la aorta ascendente (1)(2).

El cono anatómicamente pertenece a las cámaras de salida de los ventrículos; convencionalmente se refiere a los segmentos musculares del corazón interpuestos entre las válvulas semilunares y aurículoventriculares. El septum del cono, anatómicamente es, la porción del septum ventricular que separa los infundibulos ventriculares. El cono embriológicamente se refiere al tercio

medio del bulbus cordis. El cono o bulbus cordis, tiene dos masas mesenquimatosas en situación opuesta, las crestas del cono; una en la pared dextrodorsal, la otra en la pared sinistroventral del cono cordis; su desarrollo al principio es mas lento que el de las crestas del tronco. En el estado de 9 mm, las crestas del cono en su porción proximal, han alcanzado alguna prominencia, en su porción distal son aun insignificantes; el tronco arterioso ha logrado su completa división. Posteriormente, las crestas del cono en su región proximal aumentan de tamaño y se fusionan. Este proceso se continúa hacia la región distal. En el estado de 14 15 mm u horizonte XVII-XVIII, se completa el septum del cono y del tronco. El septum conal totalmente desarrollado, se fusiona a través de su porción distal, con la porción proximal del septum del tronco y formar así el septum tronco-conal; y divide al cono cordis en dos mitades aproximadamente de las mismas dimensiones: una pósteromedial, que se conecta con el ventrículo izquierdo, --

con la raíz aórtica y con la aorta ascendente; la otra ánterolateral, es la que da origen al infundíbulo del ventrículo derecho y se continúa con la raíz y el tronco de la arteria pulmonar (2).

En el estado de 9 mm, después de que ha sido completada la división del tronco, aparecen las primordias de las válvulas semilunares en forma de pequeños tubérculos. La extremidad distal de cada una de las crestas del tronco, da un par de primordias valvulares; uno de ellos es asignado al canal pulmonar y el otro al canal aórtico. En la pared de ambos canales, las crestas del tronco se fusionan en dirección opuesta. Posteriormente, en el canal pulmonar, aparece un tercer tubérculo, la cresta valvular intercalada ventral; en el canal aórtico aparece otro tercer tubérculo la cresta valvular intercalada dorsal (3). Las válvulas semilunares y los senos de valsalva se forman por un proceso de excavación, en la porción proximal de las crestas valvulares y de las crestas intercaladas del tronco. Este proceso se encuentra ya ---

avanzado en el estado de 16 mm y terminado en el embrión de 40 -- mm. Esto explica la "migración" de las válvulas arteriales de una situación distal al principio, a una posición mucho mas próxima - en el corazón totalmente desarrollado. La raíz aórtica y la raíz pulmonar consisten, por lo tanto, de válvulas semilunares y de -- senos de valsalva, que se derivan del tronco arterioso y de sus - crestas valvulares intercaladas (2).

DEFINICION DE PERSISTENCIA DEL TRONCO ARTERIOSO

La persistencia del tronco arterioso, es la cardiopatía congénita que se caracteriza, por la emergencia de un sólo tronco arterial de la base del corazón, a través de una sola válvula arterial, que da origen a las arterias coronarias, a las arterias de la circulación sistémica y a una o ambas arterias pulmonares (4) (5)(6)(7)(8).

La persistencia del tronco arterioso es rara; WilsonJ, reportó en 1798 el primer caso de ésta entidad (9); Buchanan (10) ---

describió en 1864, los hallazgos clínicos y postmortem de un niño de seis meses y medio de edad; Abbott en 1936, encontró 21 casos de persistencia de tronco arterioso, que correspondieron al 2.1% de su serie de 1000 casos de autopsia (11); Collett y Edwards --- (6), publicaron 80 casos en el año de 1949; Wood (12) en 1956 -- encontró la anomalía en el 0.1% de su serie clínica de 900 casos; Keith y Col. (13), en 1958 encontraron una frecuencia de menos -- del 1% de sus pacientes con cardiopatía congénita; Tandon y Col. (14) en 1963, encontraron 15 casos que correspondieron al 1.6% de sus 887 casos de autopsia de cardiopatías congénitas; van Praagh y van Praagh en 1965 (7), estudiaron 57 casos de persistencia -- de tronco arterioso; Bharati y Col. (15) en 1974, estudiaron 180 corazones obtenidos de varias instituciones; Thiene y Col. (16) - en 1976 hicieron un estudio anatómico de 12 especímenes de per--- sistencia de tronco arterioso, que correspondieron al 3% de sus - 400 especímenes de cardiopatías congénitas; Cruni y Col. (8) en-

1977, estudiaron 66 casos de persistencia de tronco arterioso; --
Nosotros encontramos 23 casos de persistencia de tronco arterioso
que correspondieron al 2.2% de 1022 autopsias de cardiopatías ---
congénitas.

Un gran porcentaje de casos con persistencia de tronco arte---
rioso fallecen antes de los seis meses de edad. El 82.6% de los -
casos de nuestra serie, fallecieron dentro de los seis meses de
edad; otros autores observaron que la frecuencia del fallecimien-
to dentro de éste período puede ser del 67.4% (6), 91.2% (7), -
57.8% (14), 71.3% (17) y del 100%(18). Parece que el período ----
crítico está en los primeros tres meses de la vida; rara vez en -
las primeras dos semanas. El 17.3% de nuestros casos sobrevivió -
mas de un año de vida; la sobrevida de mas de 1 año de edad se --
ha observado en algunos estudios en el 24.85% (6), 3.5% (7), --
36.7% (14), 28.5% (17) y en el 15% (19). Pocos son los casos que
sobreviven a la edad de 20 o 30 años, sin embargo, se han repor--

tado casos de 33 años, 36 años (6) y de 43 años (20). La causa - del fallecimiento, en la persistencia del tronco arterioso, es la insuficiencia cardíaca congestiva por flujo sanguíneo pulmonar -- elevado, con o sin insuficiencia valvular del tronco arterioso, - complicada generalmente con neumonía (14)(21).

Collett y Edwards en 1949 (6) clasificaron a la persistencia- del tronco arterioso en cuatro tipos mayores: Tipo 1, un solo --- tronco pulmonar y aorta ascendente que se originan del tronco --- arterioso; Tipo 2, las arterias pulmonares derecha e izquierda, - se originan de la pared dorsal del tronco arterioso; Tipo 3, una o ambas arterias pulmonares se originan independientemente de --- cualquiera de los dos lados del tronco arterioso; Tipo 4, no hay arterias pulmonares, hay ausencia congénita aparente del sexto -- arco aórtico, la circulación arterial a los pulmones es por arte- rias bronquiales. Los diversos tipos se subdividen en base a la - dirección y condición del arco aórtico y la presencia o ausencia-

del conducto arterioso. Estos autores encontraron el tipo 1 en el 47.5% de sus 80 casos y lo dividieron en siete variaciones anatómicas diferentes. van Praagh y van Praagh (7), clasificaron a la persistencia del tronco arterioso tipo 1 como tronco aórticopulmonar común tipo A1 y lo encontraron en el 47% de sus 57 casos. Tandon y Col. (14), en base a los hallazgos clínicos, clasificaron a la persistencia del tronco arterioso en dos tipos, I y II, el tipo I idéntico al tipo 1 de Collett y Edwards y lo encontraron en el 66.6% de sus 15 casos demostrados postmortem; otros autores lo han encontrado en el 57.1% (17), 41.6% (18), 57.6% (15), 58.3% (16), 68.1% (8). De nuestros 23 casos de persistencia de tronco arterioso el 56.5% correspondió al tipo 1 de Collett y Edwards; de éste porcentaje, el 75% correspondió al subtipo "a" o primera subdivisión, dónde el arco aórtico se encuentra a la izquierda, el conducto arterioso está ausente y el tronco de la pulmonar nace del lado izquierdo del tronco arterioso, Collett y

Edwards encontraron este subtipo en el 55.2% de sus 38 casos del tipo 1; de dicho porcentaje el 16.6% correspondió al subtipo F o de la sexta subdivisión, el cual se caracteriza porque el tronco de la arteria pulmonar se origina en el lado izquierdo del tronco y por arco aórtico dirigido al lado derecho, Collett y Edwards lo encontraron en el 15.7% de sus 38 casos; el 8.3% correspondió a un subtipo del tipo 1, no descrito por Collett y Edwards en el -- que se encuentra arco aórtico a la derecha, arteria subclavia --- izquierda que nace de aorta descendente, ligamento arterioso de -- la rama izquierda de la pulmonar a la arteria subclavia izquierda formando un anillo vascular y el tronco de la arteria pulmonar -- naciendo del lado izquierdo del tronco arterioso.

La persistencia del tronco arterioso común tipo 1, representa el estadio mas tardío de la insuficiencia del desarrollo del septum del tronco arterioso (6). Esta anomalía se debe a la insuficiencia de la septación del tronco arterioso (22)(23)(24); el ---

tronco arterioso no se divide, debido a una hipoplasia de sus --- crestas, lo que da origen a una insuficiencia del desarrollo parcial o total de las crestas del tronco, por lo que no se forma el septum del tronco arterioso, por consiguiente no se divide ésta --- estructura.

El aspecto externo de la persistencia del tronco arterioso tipo I sugiere que las grandes arterias están completamente divididas y normalmente relacionadas, esto se debe a que el saco tronco-aórtico se divide normalmente por el septum aórticopulmonar que da origen a la aorta ascendente y a una arteria pulmonar común de trayecto muy corto; éste septum se encuentra parcial o completamente desarrollado en la persistencia de tronco arterioso tipo I; el parcialmente desarrollado es deficiente en su parte inferior - (25)(26)(22)(8)(7)(16). Este septum aórticopulmonar parcialmente formado lo encontramos en el 76.9% de los trece casos tipo I.

El septum aórticopulmonar en la persistencia de tronco arte---

rioso tipo 1 se debe desarrollar normalmente para dividir el saco aórtico en aorta ascendente y en un tronco pulmonar corto al lado izquierdo el cual es una condición típica de la persistencia del tronco arterioso tipo 1 (22); sin embargo, en un caso que representó el 7.6% de los trece casos de persistencia del tronco arterioso tipo 1 no encontramos el septum aórticopulmonar, pero si encontramos un tronco pulmonar de 10 mm de longitud que se bifurcaba en rama pulmonar derecha e izquierda, el cual se originaba a través de un orificio de 8 mm de diámetro situado en la cara lateral izquierda del saco aórtico, a 3 mm arriba de una de las comisuras valvulares. En éste caso, es probable por un lado, que hubo una hipoplasia del desarrollo del septum aórticopulmonar, lo que dió origen a un septum incompleto, muy corto y alto por lo que es inadvertido; por otro lado el borde externo o izquierdo del orificio de la pulmonar se desplazó hacia abajo y a la derecha dando la impresión que éste orificio se origina de la pared

lateral izquierda del saco aórtico.

Para nosotros el septum aórticopulmonar es muy importante debido a su disposición; en seis de nuestros casos no se situó a modo de cuerda mayor que dividiera al saco aórtico en aorta y pulmonar con diámetros iguales; tal estructura se desarrolló dentro del territorio de la pulmonar situado a la izquierda, a nivel de las inserciones de la cúspide anterior izquierda de las válvulas tricúspides o dentro de las inserciones de la cúspide lateral izquierda de las válvulas bicúspides, lo que da origen a una arteria pulmonar de menor diámetro que el de la aorta; el extremo proximal del septum aórticopulmonar es tan bajo que da origen a una estenosis del orificio del tronco de la arteria pulmonar, que se acentúa por la altura de la cúspide anterior izquierda, de esta manera el orificio de la pulmonar se encuentra en el seno de Valsalva. Goor y Lillehei (27) dividieron a la persistencia del tronco arterioso tipo 1, en dos variedades de acuerdo al

flujo pulmonar, en casos sin estenosis pulmonar y con estenosis -
pulmonar: los casos sin estenosis pulmonar, generalmente tienen -
tronco pulmonar grande, el que da origen a hiperflujo pulmonar; -
los casos con estenosis pulmonar, son raros, no tienen un gran --
tronco aórticopulmonar común, la aorta y la pulmonar están casi -
separadas, la comunicación entre éstos dos vasos es un orificio -
estenótico situado arriba del seno de valsalva anterior izquierdo
que da origen a una disminución del flujo pulmonar. Bharati y ---
Col. (15), encontraron la estenosis del tronco en el 5.6% de sus
casos en dónde el tronco de la pulmonar se origina de un seno de
valsalva.

Collett y Edwards (6), denominaron persistencia del tronco --
arterioso tipo 2, a la malformación tronco conal en dónde las ---
arterias pulmonares derecha e izquierda, se originan directamente
de la pared dorsal del saco aórtico o tronco arterial, a partir -
de orificios que están muy cerca el uno del otro. En éste tipo --

está ausente el tronco pulmonar principal; recientemente se ha -- observado que las arterias pulmonares pueden emerger de la región lateral izquierda de la cara posterior del tronco, cerca la una - de la otra (15). A éste tipo de persistencia del tronco arterioso van Praagh y van Praagh (7), lo clasificaron como tipo A2; Tan-- don y Col. (14), como tipo II incluyendo en éste al tipo 3 de --- Collett y Edwards.

La persistencia del tronco arterioso tipo 2 es el segundo en - frecuencia de los diferentes tipos de ésta anomalía; algunos au-- tores la han encontrado en el 28.75% (6), 28.07% (7), 34.1% --- (15), 35.71% (17), 58.3% (18); nosotros la encontramos en el ---- 26.08%.

Collett y Edwards (6) subdividieron a la persistencia del --- tronco arterioso tipo 2 en cuatro subtipos anatómicos: a) con --- arco aórtico a la izquierda y ausencia del conducto arterioso, -- b) con arco aórtico izquierdo y presencia de conducto arterioso -

permeable, c) con conducto arterioso permeable e interrupción de arco aórtico, d) con arco aórtico a la derecha y ausencia de conducto arterioso. De nuestros seis casos de persistencia de tronco arterioso tipo 2, dos correspondieron al subtipo "a"; Collett y Edwards lo encontraron en 18 de sus 23 casos; otro caso fue típico de persistencia de tronco arterioso tipo 2 con arco aórtico a la izquierda pero no pudimos subclasificarlo, debido a que no se pudo valorar la presencia o ausencia del conducto arterioso; encontramos un caso, en donde los orificios de las arterias pulmonares eran independientes, dispuestos en sentido horizontal en la parte izquierda de la cara anterior del saco aórtico, el orificio de la arteria pulmonar derecha se situó a la derecha del orificio de la arteria pulmonar izquierda; en otro caso, los orificios pulmonares se encontraron en sentido horizontal en la cara lateral izquierda, el orificio de la arteria pulmonar derecha se encontró en la parte pósterolateral izquierda del saco aórtico y el

de la arteria pulmonar izquierda en la parte anterolateral izquierda; en el otro caso los orificios de las arterias pulmonares se situaron en sentido vertical en la cara lateral izquierda, la arteria pulmonar izquierda se encontró arriba de la derecha, con respecto a los dos primeros casos no encontramos ejemplos en la literatura consultada; con relación al tercero, hay autores que han mencionado que los orificios de las pulmonares pueden disponerse uno arriba del otro (27); Bharati y Col. (15), encontraron en 7 de sus 58 casos de persistencia de tronco arterioso tipo 2, que la arteria pulmonar izquierda se originaba arriba de la derecha. Normalmente el sexto arco aórtico proximal derecho, se desplaza hacia la izquierda para conectarse con el tronco de la pulmonar en un saco aórtico dividido; pensamos que en éstos casos, el sexto arco aórtico proximal derecho se ha desplazado exageradamente hacia la izquierda; en el primer caso no sólo se desplazó hacia la izquierda sino que se dirigió hacia adelante y a la de-

recha para conectarse con la cara anterior del saco aórtico no --
dividido; en el segundo y tercer caso, el sexto arco aórtico pro-
ximal derecho se desplazó a la izquierda con menos intensidad pa-
ra conectarse con la cara lateral izquierda uno, y con la cara --
pósterolateral izquierda el otro.

La persistencia del tronco arterioso tipo 2 representa una ---
insuficiencia del desarrollo en estado mas tardío que en el tipo-
1, en el cual la arteria pulmonar derecha se ha desviado dorsal-
mente y a la izquierda para estar mas cerca del sexto arco izqui-
erdo (6). En ésta anomalia el saco aórtico no se divide por ----
aplasia del septum aortopulmonar (26)(25), por lo tanto, el sep-
tum aortopulmonar está ausente en la persistencia del tronco ----
arterioso tipo 2 (28)(16), no hay división entre aorta ascendente
y tronco pulmonar (16); según van Mierop (22), la anomalia se ---
debe referir como "persistencia del tronco arterioso y del saco -
aórtico".

Clínicamente se ha observado que el 2% de los pacientes con -- persistencia del tronco arterioso tipo 1, 2, 3, tienen reducido -- el flujo pulmonar (29). De acuerdo al flujo pulmonar, hay dos tipos básicos de persistencia del tronco arterioso tipo 2, con y -- sin estenosis pulmonar: los casos con estenosis pulmonar son los que tienen un orificio común estenótico en la pared posterior del tronco del cual se originan las dos arterias pulmonares (30)(27). Nosotros no tuvimos casos similares.

Collett y Edwards (6) denominaron persistencia del tronco --- arterioso tipo 3, a la malformación tronco conal en donde las --- arterias pulmonares se originan independientemente de las paredes laterales, derecha e izquierda del tronco o saco aórtico; la cual tiene cuatro subtipos anatómicos: 1) con arco aórtico a la iz--- izquierda, ausencia del conducto arterioso, arteria pulmonar dere--- cha que se origina de la cara lateral derecha del tronco, arteria pulmonar izquierda que se origina de la cara lateral izquierda --

del tronco. 2) con arco aórtico izquierdo, presencia de conducto arterioso, presencia de sólo una arteria pulmonar, la derecha que nace del tronco; el pulmón izquierdo se irriga por el conducto -- arterioso; o presencia de la arteria pulmonar izquierda que nace del tronco, el pulmón derecho irrigado por arterias bronquiales, aunque los autores la ilustraron a partir de la arteria innominada. 3) con arco aórtico derecho, la arteria pulmonar derecha nace de la cara lateral derecha del tronco o saco aórtico, la arteria izquierda nace de la cara lateral izquierda del tronco o saco --- aortico. 4) con arco aórtico derecho, presencia de una arteria -- pulmonar que nace del tronco que irriga a uno de los pulmones; el otro pulmón se encuentra irrigado por una arteria bronquial, según la ilustración de Collett y Edwards (6) nace de aorta descendente.

La persistencia del tronco arterioso tipo 3 es la que se presenta con menos frecuencia. Collett y Edwards (6), encontraron -

9 casos, lo que corresponde al 11.25% de sus 80 casos de persistencia de tronco arterioso: el 5% correspondió al subtipo 1, el 1.25% al subtipo 2 letra b, el 2.5% al subtipo 2 letra c, el 1.25% al subtipo 3 y el 1.25% al subtipo 4; van Praagh y van Praagh (7) encontraron un caso que correspondió al 2% de su casuística; Bharati y Colaboradores (15), reportaron diez casos que correspondieron al 5.9%, sin especificar el subtipo de la clasificación de Collett y Edwards, sin embargo describieron otros diez casos en el mismo estudio, que los denominaron como variantes atípicas de tronco común, éstos según la clasificación de Collett y Edwards son ejemplos de persistencia del tronco arterioso tipo 3 del segundo y cuarto subtipo, nosotros observamos que la frecuencia de la persistencia del tronco arterioso tipo 3 en la serie de éstos autores es del 11.8%. En nuestra casuística encontramos cuatro casos de persistencia del tronco arterioso tipo 3, que correspondieron al 17.3% de los veintitres casos; uno

del subtipo 2 letra b y tres del subtipo 4; con respecto al subtipo 2 letra b, Collett y Edwards (6) refirieron dos casos en los cuales basaron su clasificación, van Praagh y van Praagh (7) según su ilustración encontraron un caso, Mc Namara y Somerville -- (31) describieron otro caso en 1968, Bharati y Colaboradores (15) describieron tres casos en 1974; por otro lado, los tres casos de persistencia de tronco común tipo 3 subtipo 4 de nuestra serie, no corresponde a la ilustración "e" de la figura 466 del reporte de Collett y Edwards (6), sin embargo uno corresponde al tercero de los casos de patrones atípicos de tronco común de Bharati y Colaboradores (15), con respecto a los otros dos casos no encontramos ejemplos en la literatura consultada.

Nosotros no encontramos ejemplos del subtipo 1, también ninguno de los casos de otros autores mostraron tal morfología (7)--- (32)(27), por lo que algunos de éstos investigadores, han sugerido que la persistencia del tronco arterioso tipo 3 tiene sólo una

arteria pulmonar verdadera, que se dirige a uno de los pulmones, en tanto que el otro pulmón se encuentra irrigado por una rama -- arterial que se origina del arco aórtico, aorta ascendente distal o de la aorta descendente (27).

La persistencia del tronco arterioso tipo 3 embriológicamente representa un estadio muy temprano en el cual los sextos arcos -- aórticos se originan de las caras laterales del tronco (6); en -- ésta anomalía también se observa, aplasia del septum aortopulmo-- nar (26), ausencia de la división del saco aórtico o aorta ven--- tral, falta de división entre aorta ascendente y tronco de la --- arteria pulmonar, por lo que van Mierop sugiere que ésta anomalía se debe llamar "persistencia del tronco arterioso y del saco ---- aórtico" (22)(16).

La explicación embriológica de la persistencia de tronco arte- rioso tipo 3 subtipo 2 y 4, es que sólo se encuentra uno de los - esbozos ventrales del sexto arco aórtico, el cual da origen a la

arteria pulmonar derecha o izquierda; la ausencia de la arteria pulmonar, indica que hubo ausencia o involución temprana de una de las raíces ventrales del sexto arco aórtico, la que se presenta antes de la cuarta semana del desarrollo embrionario, mientras el plexo vascular pulmonar embrionario, sería irrigado por: la raíz dorsal del sexto arco aórtico, que es la que da origen al conducto arterioso, la cual mantiene continuidad con el plexo vascular pulmonar, la que da origen a la arteria pulmonar; arterias bronquiales de disposición anómala que han migrado hacia la concavidad del arco de la aorta, las cuales entran al hilio pulmonar en íntima asociación con el bronquio por su cara posterior; ramas ventrales de la aorta dorsal que dan origen a las arterias bronquiales; los terceros arcos aórticos que dan origen a las carótidas primitivas; la corta extensión de la rama aórtica ventral derecha entre el cuarto y quinto arco aórtico, de la cual se deriva la arteria innominada; en éstas últimas cuatro situaciones

de irrigación al plexo vascular pulmonar embrionario, se lleva a cabo por la ausencia o involución temprana de la raíz ventral y dorsal del sexto arco aórtico (33)(34).

VALVULA SEMILUNAR DE LA PERSISTENCIA DEL TRONCO ARTERIOSO

En la persistencia del tronco arterioso sólo se encuentra una valvula semilunar y se debe a la insuficiencia de septación del tronco arterioso. El defecto parcial o completo en el desarrollo de las crestas del tronco da lugar a intensa hipoplasia de las crestas, por lo que éstas estructuras embrionarias son pequeñas y no se fusionan la una con la otra para formar el septum del tronco, dando origen a la aplasia o agenecia del septum del tronco arterioso, por lo tanto, no se divide el tronco arterioso embrionario, de ésta manera el tronco arterioso a través de su única válvula semilunar se origina de ambos ventrículos y por encima de la comunicación interventricular (25)(26)(1)(22).

Se ha observado que en el 96.9% y en el 70% de los casos, la

válvula semilunar cabalga en diversos grados a la comunicación --
interventricular (8)(6); nosotros observamos ésta alteración en
el 86.9% de los 23 casos. El cabalgamiento de la válvula semilu--
nar puede ser del 50% a uno y otro lado del septum interventricu--
lar y se ha encontrado en el 47.5% (6) y en el 16.5% (15); noso--
tros lo observamos en el 65.2%. El grado de cabalgamiento de la -
válvula semilunar es tal, que el tronco arterial surge predomi---
nantemente del ventrículo derecho, lo cual se ha presentado en el
10.6% (8) y en el 66.5% (15); nosotros lo encontramos en el ----
17.3%. También se ha observado que el tronco arterial surge ex---
clusivamente del ventrículo derecho en el 3% (8), 14.2% (15) y -
en el 20% (6); nosotros encontramos esta disposición valvular en
el 4.3%. El origen del tronco arterioso a partir del ventrículo -
izquierdo se ha reportado en el 2.5% (6); nosotros no encontra--
mos ésta disposición valvular. El origen univentricular del tron-
co a partir del ventrículo derecho, se puede asociar con la -----

persistencia de la porción izquierda del espolón conoventricular
• de su desaparición completa (16).

La válvula de la persistencia del tronco arterioso puede tener
dos • mas cúspides; la mas frecuente es la válvula tricúspide y -
se ha encontrado en el 91.6% (18), 71.42% (17), 69.69% (8), 67% -
(7), 66.6% (15)(16), 61.25% (6), 60% (14), nosotros la encontra--
mos en el 56.5%. Algunos autores han mencionado que cuando la ---
válvula de la persistencia del tronco arterioso es tricúspide, --
ésta es, la válvula aórtica (7), y se debe a la falla completa --
del desarrollo de una de las dos crestas principales del tronco -
arterioso • de una de las dos crestas valvulares intercaladas ---
(25), o bien a que una de las crestas principales se fundió (16).

La válvula cuadrícúspide es la que sigue en frecuencia, se ha
encontrado en el 33.3% (14), 25% (15), 24% (7), 22.7% (8), -----
21.4% (17), 16.6% (16), 11.25% (6), 8.3% (18), nosotros la en---
contramos en el 17.3%. Se ha mencionado que cuando la válvula de

la persistencia del tronco arterioso es cuádrícúspide, ésta es la válvula aórtica mas un resto del tejido valvular pulmonar (7), y se debe a la presencia de las dos crestas hipoplásicas del tronco y de las dos crestas valvulares intercaladas, que cada una de --- ellas forma una cúspide valvular (25), o bien, a que ambas cres-- tas principales del tronco se desarrollan sin fundirse (16).

La válvula bicúspide es la menos frecuente, se ha encontrado - en el 16.6% (16), 7.14% (17), 7% (7), 6.6% (14)(15), 6.06% (8), 1.25% (6); Gelband y Colaboradores (18) no la encontraron en su serie, nosotros la encontramos en el 26.08%. Se ha expresado que cuando la válvula de la persistencia del tronco arterioso es bi-- cúspide, ésta pudo ser una válvula tricúspide o cuádrícúspide, en la cual hubo insuficiencia en la separación de las cúspides dando origen a una válvula con dos cúspides (7). Por otro lado, se ha observado que si las crestas principales del tronco arterioso no se desarrollan totalmente, darán origen a una válvula bicúspide -

(16); es decir se desarrollan únicamente las dos crestas valvulares intercaladas; o se desarrollan solamente el par de crestas -- hipoplásicas del tronco; el eje del ostium de la válvula bicús---pide depende de si está formada por las crestas valvulares intercaladas o por las crestas del tronco (25).

En ésta serie no encontramos válvulas con cinco o seis cúspides; sin embargo las válvulas con cinco cúspides se han encontrado en el 1.5% (8) y en el 0.5% (15); Rizzi J. (35), reportó un caso con seis cúspides, Collett y Edwards (6), encontraron un -- caso que correspondió al 1.25% de sus 80 casos de persistencia -- del tronco arterioso.

Se ha observado que la naturaleza de la válvula de la persis--tencia del tronco arterioso puede tener alguna importancia para -- la cirugía, debido a que los tres tipos de válvulas especialmente la bicúspide y la cuadrícúspide, tienden a ser gruesas, insufi---cientes o estenóticas, por lo que el cirujano debe tomar en cuen-

ta, en el momento de la intervención quirúrgica el efecto inmediato de la estenosis y los efectos postquirúrgicos a largo plazo de éstas válvulas gruesas (15).

El rafe en una válvula de los grandes vasos, se refiere a una comisura malformada, en la cual la lesión no se adquirió en la vida postnatal (36). Esta alteración se ha estudiado con más detalle en las válvulas aórticas y pulmonares (36)(37).

El rafe puede ser bajo y alto: el bajo es una cresta baja, situada a lo largo del lado aórtico de la cúspide a la cual se asocia, en la unión del piso de la válvula con la pared de la raíz aórtica, es el más frecuente, representa comisuras abortivas o una fusión temprana de la válvula posterior a su desarrollo inicial; el alto es ocasional, su borde superior corresponde al nivel superior de las cúspides valvulares normales y puede representar la fusión tardía de la comisura durante el desarrollo fetal (36)(37)(38).

El rafe en la válvula de la persistencia del tronco arterioso ha sido poco estudiada, van Mierop y Colaboradores (22), observaron que en 58 casos reportados de persistencia del tronco arterioso en los cuales se describió con detalle a la válvula del tronco, 24 tuvieron cúspides de diferente tamaño o tuvieron un rafe o ambos; sin embargo sólo dos estudios recientes lo han mencionado: uno describió al rafe como bajo, lo encontró en el 28.5% de sus casos, de los cuales el 21.4% se localizó en válvulas tricúspides, de éstos el 14.2% de los rafes se encontró en el seno de valsalva de la cúspide coronariana anterior izquierda y el 7.1% de los rafes se encontró en el seno de valsalva de la cúspide coronariana anterior derecha; el 7.1% de los rafes se situaron en el seno de valsalva de una válvula bicúspide (17); el otro describió al rafe como parcial y lo encontró en el 16.6% de su serie principalmente en válvulas tricúspides (18). Nosotros encontramos rafes bajos en el 13.04% de nuestros 23 casos de

persistencia del tronco arterioso: el 8.69% en válvulas bicúspides, de éste el 4.34% en el seno de valsalva de la cúspide lateral izquierda y el 4.34% en el seno de valsalva de la cúspide posterior; el 4.34% se encontró en el seno de valsalva de la cúspide anterior izquierda de una válvula tricúspide

El rafe desde el punto de vista embriológico se ha considerado como una alteración de origen dual a partir de dos esbozos embrionarios (26); como la fusión adquirida de las mitades adyacentes de dos cúspides (38); como un desarrollo inicial e incompleto de los cojines endocárdicos, formándose tres en lugar de cuatro; malposición del septum conotruncal o fusión de los cojines laterales al tiempo que desciende el septum conotruncal (36). Otras hipótesis embriológicas consideran al rafe como la fusión de una o mas comisuras inmediatamente después de su formación; dicha fusión puede ser favorecida por la reducción del flujo sanguíneo en uno de los grandes vasos del corazón embrionario (36)(38). Por lo

anterior el rafe se debe a lesiones adquiridas en el útero subsecuentes a la valvulogénesis normal (36). Se ha sugerido que los rafees pueden representar un proceso de cicatrización de una comisura (39), o una protrucción de la aorta (38).

Las comisuras en una válvula semilunar normal, se forman por la unión independiente sobre la pared arterial de dos cúspides. Uno de los defectos comisurales que se ha encontrado en la persistencia del tronco arterioso, es la combinación o fusión de dos cúspides, la una con la otra, sin mostrar inserción independiente; no se sabe si éste fenómeno representa la fusión de las cúspides o si es una diferenciación incompleta de las comisuras; se ha encontrado en el 28.5%; es probable que en un grado intenso pueda causar estenosis valvular (17). Nosotros encontramos éste defecto en el 9.9% de nuestra serie de 23 casos.

Se ha observado que las cúspides de la válvula arterial de la persistencia del tronco arterioso son desiguales en tamaño en el,

100% (16), 96.9% (8), 50% (17); incluso algunos autores han observado que la cúspide anterior de las válvulas cuatricúspides es aproximadamente el doble y mas alta que las otras tres, en el 35.7% (7). Nosotros observamos estas diferencias de tamaño de cúspides en el 100% de nuestros casos.

En los nueve casos de persistencia del tronco arterioso, en donde las cúspides de la válvula del tronco no mostraron alteraciones macroscópicas, la histología que se observó en éstas cúspides a partir de la cavidad ventricular a la pared arterial fue la de capas sucesivas de células endoteliales, de tejido fibroelástico, de tejido conectivo laxo mucóide, de fibras colágenas, de fibras elásticas cubierta por células endoteliales; el borde libre de la cúspide se encontró constituido de tejido conectivo mucóide; estas características histológicas son de cúspides normales (40).

Con frecuencia, algunos autores, han observado a las cúspides,

de la válvula de la persistencia del tronco arterioso gruesas, --
carnosas, blandas, polipoides o nodulares (7); además nosotros--
las observamos, mixomatosas, rugosas con bordes libres gruesos y
enrollados.

El grosor de la cúspide puede ser mas o menos uniforme, se ha--
observado en el 100% de los casos (18), es mas intenso en las vál--
vulas bicúspides y cuadrícúspides (15). En general ésta caracte--
rística macroscópica aislada la encontramos en el 4.3% y asociada
a otras, la observamos en el 43.4%; el grosor asociado a otras --
alteraciones lo encontramos en el 100% de las válvulas cuadrícús--
pides, en el 66.6% de las válvulas bicúspides y en el 46.1% de --
las válvulas tricúspides; el grosor aislado lo observamos en el -
16.6% de las válvulas bicúspides de nuestra serie. El grosor y el
aspecto mixomatoso de las cúspides se debe al aumento de tejido -
conectivo laxo o mucosoide y de fibras densas de colágena, que se -
extiende casi desde la base al borde libre de la cúspide; aunque-

algunos autores piensan que el aumento de tejido mucoso está --- confinado a la mitad libre de la cúspide (17); pensamos que éste tejido es el que le da la consistencia y el aspecto carnosos.

El aumento de espesor de la cúspide además de ser uniforme se puede presentar como múltiples lesiones nodulares situadas en la parte superior de las cúspides, incluyendo el borde libre (17); - además nosotros las encontramos en un caso en toda la superficie ventricular de la cúspide. Histológicamente, la cúspide tiene en la mitad superior diversos grados de espesor por la presencia de tejido conectivo laxo mucoso; los nódulos en sí son acúmulos de dicho tejido entremezclado con colágena y fibras elásticas. Esta alteración histológica se ha sugerido que es una insuficiencia o anomalía del desarrollo fetal de las cúspides, o una indife---renciación incompleta de la válvula, por lo que se han interpre--tado como primitivas, ya que son similares a las que se observan en las cúspides normales en el quinto mes de la vida fetal (41)--

(42); también se ha sugerido que son lesiones secundarias a corto circuito por una comunicación interventricular (17), a una comunicación interauricular (43), a un alineamiento defectuoso de las cúspides (17).

Las lesiones nodulares se ha observado que tienen relación --- directa a medida que avanza la edad; no se encuentran en casos de menos de una semana de edad; se encuentran en casos de mas de una semana de edad (17). Nosotros observamos que en el 66.6% de los --- casos, cuya válvula arterial mostró cúspides sin alteraciones --- macroscópicas, la edad varió de nueve días a los cinco meses; --- además que en el 14.28% de los casos con lesiones nodulares te--- nía seis horas de nacido, por lo que estamos de acuerdo con algu--- nos autores, que niensan que no hay relación entre el engrosami--- ento de la válvula y la edad (15).

Las lesiones nodulares se presentan en el 83.3% (16), 64.2% -- (17), 58.3% (18), 24.2% (8), nosotros la encontramos en el -----

30.4%; tienen fuerte tendencia para asociarse a dos o mas alteraciones macroscópicas, principalmente con la desviación en el número de las cúspides; se ha encontrado en el 100% de las válvulas cuatricúspides y en el 50% de las válvulas bicúspides (17); nosotros observamos que de todas las lesiones nodulares, el 42.8% se asociaron a válvulas cuatricúspides, el 42.8% a válvulas tricúspides y el 14.2% a válvulas bicúspides. Las lesiones nodulares, se asociaron al prolapso valvular en el 55.5% (17); nosotros observamos que éstas lesiones se asociaron al prolapso valvular en el 100% de los casos. Las lesiones nodulares también se asociaban al defecto comisural en el 44.4% (17); nosotros observamos que éstas lesiones se asociaron a las comisuras defectuosas en el 28.5%.

El aspecto rugoso de las cúspides se debe a que cada una de sus capas aumentadas de espesor por tejido conectivo laxo mucoso, tienen en paralelo una trayectoria serpiginosa; lo encontra-

mos en el 13% de nuestros 23 casos

Los bordes libres enrollados de las cúspides es otra de las -- características macroscópicas de la válvula arterial de la per--- sistencia del tronco arterioso; su constitución histológica es la misma a la de las lesiones nodulares; la encontramos en el 17.3% de nuestra serie.

Otra de las alteraciones que se encuentra en la válvula semilunar de la persistencia del tronco arterioso, es el prolapso de -- las cúspides; éste se refiere a la imposibilidad de la aposición de cierre de las cúspides valvulares, debido a que el borde libre de una cúspide se encuentra por debajo de la línea de cierre de -- la cúspide opuesta; independientemente del número de las cúspides se ha encontrado en el 35.7% (17), 58.3% (18), 31.8% (8); noso--- tros encontramos ésta alteración en el 71.4% de las válvulas con cúspides con otras alteraciones macroscópicas. El prolapso con -- respecto al número de las cúspides se ha encontrado: en las bi---

cúspides en el 75%, en las tricúspides en el 15.2%, en las cuadrícúspides en el 60% y en una válvula pentacúspide (8); nosotros lo encontramos con respecto al número de cúspides y con lesiones macroscópicas en el 80% de las válvulas bicúspides, en el 50% de las válvulas tricúspides y en el 100% de las válvulas cuadrícúspides.

Las cúspides gruesas y nodulares son las alteraciones anatómicas que se pueden correlacionar con los signos auscultatorios de insuficiencia de la válvula semilunar de la persistencia del tronco arterioso (44), debido a que la aposición de cierre de las cúspides es imposible, lo que da origen a un sople diastólico temprano, a lo largo de la parte media del borde izquierdo del esternón y a insuficiencia cardíaca congestiva refractaria al tratamiento médico (18).

CAMARA DE SALIDA DEL VENTRICULO DERECHO

Se ha observado que en los casos donde está ausente el septum

conal, están ausentes la cresta supraventricular y el músculo papilar medial (25); en los casos dónde se desarrolla la porción proximal del septum conal, puede haber un músculo papilar medial-normal (22); un proceso de diverticulación y socavamiento de la cresta supraventricular en desarrollo, es el que da origen a la cúspide anterior de la válvula tricúspide, sus cuerdas tendinosas y al músculo papilar medial (1). Por lo anterior se ha pensado, que el músculo de Lancisi o músculo papilar medial se deriva del septum conal. Sin embargo, se ha visto que el músculo papilar medial se encuentra en el 41.6% de los casos en los cuales no había septum conal, por lo que se ha sugerido que éste músculo no es de origen conal; nosotros encontramos el músculo papilar medial en los seis casos dónde existía continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y la válvula tricúspide.

La comunicación interventricular es un defecto que siempre acompaña a la persistencia del tronco arterioso, es una parte

integral de la malformación (45). Desde el punto de vista embriológico, es el resultado de la falla del desarrollo del septum del tronco y del septum del cono ventricular. El septum del tronco -- cuando no se desarrolla no crece hacia abajo y no se fusiona con el septum ventricular (4).

La falla del desarrollo del septum del cono ventricular, se -- debe a los diversos grados de hipoplasia de las crestas del cono. Los grados mas graves de hipoplasia de las crestas del cono dan origen a la ausencia del septum conal o infundibular, por lo que no se forma la cresta supraventricular. Los grados leves de hipoplasia de las crestas del cono dan origen a la porción proximal - del septum conal, que en los corazones con persistencia del tronco arterioso, se observa como una banda muscular que senara a la válvula semilunar del tronco de la válvula tricúspide, ésta anatómicamente es la porción proximal de la cresta supraventricular- (22); ciertos autores consideraban que ésta banda muscular se ---

derivaba del septum conal y que probablemente era la cresta dextrodorsal del cono (46); otros pensaron que era el margen derecho del espolon conoventricular (16); otros sostuvieron que era un vestigio del septum conal dispuesto en la parte anterior del septum membranoso y una persistencia del lado derecho del espolon conoventricular (16). Por lo tanto, la ausencia de la cresta supraventricular y la falta de la porción distal de la cresta supraventricular, la cual se fusiona con el borde proximal del septum del tronco, darán origen a una gran comunicación interventricular supracrestal, es decir en el sitio de ésta estructura o por arriba de ella y por abajo de la válvula semilunar de la persistencia del tronco arterioso-(25)(22).

Se han descrito varios tipos de comunicación interventricular en la persistencia del tronco arterioso, Goor (27) la clasificó en tipo I y II; la tipo I se caracteriza por la ausencia total del septum conal, por la presencia de una banda membranosa en el

ángulo posterior e inferior del defecto, que representa el septum membranoso parcialmente desarrollado; la tipo II, se caracteriza por el desarrollo de la parte proximal del septum conal la cual forma un puente muscular entre el septum sinusal y la pared parietal y constituye el borde posterior e inferior de la comunicación interventricular, algunas veces debajo de éste borde se encuentra un septum membranoso. Thiene y Col. (16), recientemente la clasificó en tres tipos: a) comunicación interventricular con ausencia de la cresta supraventricular, en la cual no se encuentra ningún vestigio del septum conal; b) comunicación interventricular supracrestal, en la cual se observan vestigios del septum conal en frente del septum membranoso y c) comunicación interventricular bulboventricular, a la cual se asocia un origen univentricular del tronco arterioso a partir del ventrículo derecho.

La comunicación interventricular mas frecuente en la persistencia del tronco arterioso es por ausencia de la cresta supra---

ventricular (22), se ha encontrado en el 58.3% (16); sin embargo, se ha reportado en el 21.2% (8); nosotros la encontramos en el 26.08%. La comunicación interventricular menos frecuente en la persistencia del tronco arterioso, es en la cual existe la porción proximal de la cresta supraventricular (22); se ha observado en el 41.6% (16); por otro lado, se ha descrito en el 77.2% (8), ahora nosotros en el 60.8%.

La continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y la válvula tricúspide se debe al borramiento extenso del pliegue-infundíbulo ventricular o espolon conoventricular (8). La pared posterior del cono generalmente es fibrosa con continuidad directa entre las válvulas del tronco y la válvula mitral y la tricúspide, lo que indica que el espolon conoventricular embrionario ha sufrido absorción completa (47)(48). La continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y las válvulas aurículoventriculares se ha observado en el 50% (16); 21.2% (8); nosotros la ---

encontramos en el 26.08%.

La persistencia del tronco arterioso, es la emergencia de un solo tronco arterial de la base del corazón, a través de una válvula arterial, que da origen a las arterias coronarias, a las arterias de la circulación sistémica y a una o ambas arterias pulmonares. La anomalía, se debe principalmente a la falta de división del tronco arterioso, por hipoplasia intensa de las crestas del tronco, lo que da origen a la aplasia o agenesia del septum del tronco arterioso; se asocia a la insuficiencia del desarrollo del septum conoventricular, por diversos grados de hipoplasia de las crestas del cono, lo que da origen a la ausencia del septum conal o infundibular, por lo que no se forma la cresta supraventricular o la porción distal de ésta estructura, lo que da lugar a la comunicación interventricular basal anterior o supracrestal; puede mostrar al saco tronco-aórtico normalmente dividido por el septum aórtico-pulmonar y tener un tronco arterial

pulmonar corto o no dividida por aplasia del septum aórticopulmonar.

La persistencia del tronco arterioso se encontró en el 2.2% de 1022 autopsias de cardiopatías congénitas. El 82.6% de los casos fallecieron dentro de los seis meses de edad, 17.3% sobrevivió -- mas de un año de vida. De acuerdo a la clasificación de Collett y Edwards, el 56.5% de los 23 casos correspondió a la persistencia del tronco arterioso tipo 1, de éste porcentaje el 75% correspondió al subtipo "a", el 16.6% al subtipo "f" y el 8.3% a un subtipo del tipo 1 no descrito por Collett y Edwards. De los trece --- casos de persistencia del tronco arterioso tipo 1, el 76.9% mos-- tró septum aórticopulmonar parcialmente formado, el 7.6% no mos-- tró esta estructura.

La causa de la estenosis del tronco de la arteria pulmonar en el tipo 1 de la persistencia del tronco arterioso fue: debido a -- que el septum aórticopulmonar, se desarrolló dentro del territo--

rie de la arteria pulmonar situado a la izquierda, en el área que limitan las inserciones de la cúspide anterior izquierda de las válvulas tricúspides, o dentro de las inserciones de la cúspide lateral izquierda de las válvulas bicúspides, lo que dió origen a una arteria pulmonar de menor diámetro al de la aorta; que entre mas bajo el borde proximal del septum aórticopulmonar menor el diámetro del orificio del tronco de la arteria pulmonar, ya que el borde proximal del septum aórticopulmonar forma el borde superior del orificio del tronco de la arteria pulmonar; debido a que el orificio del tronco de la arteria pulmonar se encontró en un seno de valsalva y la cúspide de éste seno ocluía la mayor parte del orificio; la cúspide valvular tan alta e el borde proximal del septum aórticopulmonar tan bajo, que dejaban un espacio muy estrecho hacia la arteria pulmonar. La frecuencia de la estenosis del tronco de la arteria pulmonar en el tipo 1 de persistencia del tronco arterioso fue de 46.1%.

La persistencia del tronco arterioso tipo 2 se encontró en el 26.08% de los 23 casos; de éste porcentaje el 33.3% correspondió al subtipo "a", el 16.6% no se pudo subclasificar debido a que no se pudo valorar la presencia e ausencia del conducto arterioso. En el 16.6% de la persistencia del tronco arterioso tipo 2, los orificios de las arterias pulmonares se encontraron en sentido horizontal en la parte izquierda de la cara anterior del saco aórtico. En el 16.6% de persistencia del tronco arterioso tipo 2, los orificios de las ramas de la arteria pulmonar, se encontraron en sentido horizontal en la cara lateral izquierda del saco aórtico. En el 16.6% de persistencia del tronco arterioso tipo 2, los orificios de las arterias pulmonares se situaron en sentido vertical en la cara lateral izquierda.

La persistencia del tronco arterioso tipo 3, se encontró en el 17.3% de los 23 casos. El 25% correspondió al subtipo 2 "b"; el 75% correspondió al subtipo 4, el cual no correspondió a la letra

"e" de la subclasificación de Collett y Edwards, sin embargo el 25% correspondió a uno de los casos de patrones atípicos de tronce comunis de Bharati y Colaboradores, con respecto al 50% restante no encontramos ejemplos en la literatura consultada.

En la persistencia del tronce arterioso se encuentra una válvula semilunar, debido a insuficiencia de septación del tronce arterioso, que cabalga a la comunicación interventricular, se encontró en el 86.9% de los 23 casos. El cabalgamiento de la válvula semilunar en el 50% a uno y otro lado del septum interventricular, se encontró en el 65%. El cabalgamiento de la válvula semilunar predominantemente sobre el ventrículo derecho, se encontró en el 17.3%. La válvula semilunar se encontró sobre el ventrículo derecho en el 4.3%.

La válvula de la persistencia del tronco arterioso era tricúspide en el 56.5%, cuadrícúspide en el 17.3% y bicúspide en el 26.08%.

El rafe en una válvula de los grandes vasos, es una comisura - malformada, se debe a lesiones adquiridas en el útero subsecuen-- tes a la valvulogénesis normal, se encontró en el 13.04% de los - 23 casos. La combinación o fusión de dos cúspides, sin mostrar -- inserción independiente, se denomina defecto comisural, se encon-- tró en el 9.9%. En el 100% de los casos se observó desigualdad en el tamaño de las cúspides de la válvula semilunar. En el 39.1% de los casos, en dónde las cúspides de la válvula semilunar no mos-- traron alteraciones macroscópicas, la histología era normal. En - general las cúspides gruesas se encontraron aisladas de otra le-- sión en el 4.3%, asociadas a otras alteraciones en el 43.4%. El - grosor asociado a otras alteraciones, se encontró en el 100% de - las válvulas cuatricúspides, en el 66.6% de las válvulas bicúspides, en el 46.1% de las válvulas tricúspides. El grosor aislado - se observó en el 16.6% de las válvulas bicúspides, el grosor y el aspecto mixomatoso de las cúspides es por aumento de tejido laxo

• mucóide y de fibras de colágena.

Las lesiones nodulares de las cúspides son acúmulos de tejido conectivo laxo mucóide entremezclado con colágena y fibras elásticas; se situaron en la parte superior, en el borde libre, en un caso en toda la superficie ventricular de la cúspide; se encontraron en el 30.4% de los casos; se asociaron en el 42.8% a válvulas cuatricúspides, el 42.8% a válvulas tricúspides, el 14.2% a válvulas bicúspides. No se encontró ninguna relación entre el engrosamiento de la válvula y la edad. El 100% de los casos con lesiones nodulares, se asoció a prolapso valvular, el 28.5% a comisuras defectuosas. El enrollamiento de los bordes libres de las cúspides se encontró en el 17.3%; su histología es la misma de las lesiones nodulares. El prolapso de las cúspides, se encontró en el 71.4% de las válvulas con cúspides con otras alteraciones macroscópicas; el prolapso con respecto al número de las cúspides y con lesiones macroscópicas, se encontró en el 80% de las vál---

válvulas bicúspides, en el 50% de las válvulas tricúspides, en el 100% de las válvulas cuatricúspides.

Por la presencia del músculo papilar medial, en casos con continuidad fibrosa, entre la válvula semilunar y la válvula tricúspide, también sugerimos que éste músculo no es de origen conal.

La comunicación interventricular es parte integral de la persistencia del tronco arterioso, por ausencia de la cresta supra-ventricular se encontró en el 26.08% y por presencia de la porción proximal de la cresta supra-ventricular en el 60.8%.

La continuidad fibrosa entre la válvula semilunar del tronco y las válvulas auriculoventriculares se encontró en el 26.08%.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Van Mierop LHS, Patterson DF, Schnarr WR: Hereditary cono---
truncal septal defects in keeshond dogs: embryologic studies.
Am J Cardiol 40: 936-950, 1977.
- 2.- Van Mierop LHS, Alley RD, Kausel HW and Stranahan A: Pathe---
genesis of transposition complexes. I. Embryology of the ven-
tricles and great arteries. Am J Cardiol 12: 216-225, 1963.
- 3.- Kramer TC: The partitioning of the truncus and conus and the
formation of the membranous portion of the interventricular -
septum in the human heart. Am J Anat 71: 343-370, 1942.
- 4.- Humphreys EM: Truncus arteriosus communis persistens. Crite--
ria for identification of the common arterial trunk, with ---
report of a case with four semilunar cusps. Arch Path 14: ---
671-700, 1932.
- 5.- Lev M and Saphir O: Truncus arteriosus communis persistens. -
J Pediatr 20: 74-88, 1942.

- 6.- Collett RW and Edwards JE: Persistent truncus arteriosus: A classification according to anatomic types. Surg Clin North Amer 29: 1245-1270, 1949.
- 7.- Van Praagh R and 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 16: 406-425, 1965.
- 8.- Crupi G, Macartney FJ and Anderson RH: Persistent truncus arteriosus. A study of 66 autopsy cases with special reference to definition and morphogenesis. Am J Cardiol 40: 569-578, 1977.
- 9.- Wilson J: A description of a very unusual malformation of the human heart. Philos Trans R Soc Lond 18: 346-357, 1798.
- 10.- Buchanan G: Malformation of heart. Undivided truncus arteriosus. Heart otherwise double. Trans Pathol Soc Lond 15: 89-91, 1864.

- 11.- Abbott ME: Atlas of congenital cardiac disease. New York, --
The American Heart Association, 1936, p. 52.
- 12.- Wood P: Diseases of the Heart and Circulation. London, Eyre
and Spottswode, 1956, p. 451.
- 13.- Keith JD, Rowe RD and Vlad P: Heart disease in infancy and -
childhood. New York, Macmillan Co., 1958, p. 521.
- 14.- Tandon R, Hauck AJ and Nadas AS: Persistent truncus arterio-
sus. A clinical, hemodynamic, and autonsy study of nineteen
cases. Circulation 28: 1050-1060, 1963.
- 15.- Bhàrati S, McAllister HA, Rosenquist GC, Miller RA, Tãtooles
CJ and Lev M: The surgical anatomy of truncus arteriosus co-
mmunis. J Thorac Cardiovasc Surg 67: 501-510, 1974.
- 16.- Thiene G, Bortoletti U, Gallucci V, Terribile V and Pelle---
grino PA: Anatomical study of truncus arteriosus communis --
with embryological and surgical considerations. Br Heart J -
38: 1109-1123, 1976.

- 17.- Becker AE, Becker MJ and Edwards JE: Pathology of the semi-lunar valve in persistent truncus arteriosus. J Thorac -----
Cardiovasc Surg 62: 16-26, 1971.
- 18.- Gelband H, Van Meter S and Gerseny WM: Truncal valve abnor-
malities in infants with persistent truncus arteriosus. A --
clinicopathologic study. Circulation 45: 397-403, 1972.
- 19.- Keith JD, Rowe RD and Vlad P: Heart Disease in infancy and -
childhood, ed 2. New York, Mcmillan Co., 1967, p. 779.
- 20.- Silverman JJ and Scheinsson GP: Persistent truncus arterio-
sus in a 43-year-old man. Am J Cardiol 17: 94, 1966.
- 21.- Anderson RC, Obata W and Lillehei CW: Truncus arteriosus. --
Clinical study of fourteen cases. Circulation 16: 586, 1957.
- 22.- Van Mierop LHS, Patterson DF and Schnarr WR: Pathogenesis of
persistent truncus arteriosus in light of observations made
in a dog embryo with the anomaly. Am J Cardiol 41: 755-762,-
1978.

- 23.- Shaner RF: Anomalies of the heart bulbus. J Pediatr 61: ----
233-241, 1962.
- 24.- Maren BJ and Hutchins GM: Truncus arteriosus malformation in
a human embryo. Am J Anat 134: 167-174, 1971.
- 25.- Van Mierop LHS: Pathology and pathogenesis of the common ---
cardiac malformations. Cardiovascular Clinics 2(1): 27-59, -
1970.
- 26.- Van Mierop LHS and Gessner IH: Pathogenetic mechanisms. In -
congenital cardiovascular malformations. Progress Cardiovas-
cular Dis 15: 67-85, 1972.
- 27.- Geer DA and Lillehei CW: Common aortopulmonary trunk. In -
Congenital malformations of the heart. New York, Grune & ---
Stratten, 1975, p. 154-168.
- 28.- Dekker A: Truncus arteriosus persistens en atresie van een -
ostium arteriosum ("Pseudotruncus"). Dissertation, E IJde, -
Leiden, 1957.

- 29.- Keith JD, Rowe RD, Vlad P: Heart disease in infancy and ----
childhood, ed 2. New York, Mcmillan Co., 1967 p. 770
- 30.- Billig DM, Kreidberg MB, Chernoff HL and Ali Khan MA: -----
Truncus arteriosus with systemic to pulmonary anastomosis. -
JAMA 216: 1647, 1971.
- 31.- McNamara DG and Sommerville RJ: Truncus arteriosus. In Heart
disease in infants, children and adolescents, edited by Moss
AJ, Adams FH. Baltimore, Williams & Wilkins Company, 1968, -
p. 637-657.
- 32.- Wallace RB, Rastelli GC, Ongley PA, Titus JL, McGeen DC: ---
Complete repair of truncus arteriosus defects. J Thorac ----
Cardiovasc Surg 57: 95-107, 1969.
- 33.- Manheff LJ and Howe JS: Absence of the pulmonary artery: A -
new classification for pulmonary arteries of anomalous -----
origin. Report of a case of absence of the pulmonary artery
with hypertrophied bronchial arteries. Arch Pathol 48: -----

155-170, 1949.

34.- Patten BM: Arteries. In Human Embryology. McGraw-Hill Book -
Company, Inc. 1953, p. 624.

35.- Rizzi J: Contributo alle studio di varie malformazioni -----
cardiache (stenosi dell' aorta-tronco arterioso comune-trag-
posizione dei grossi vasi). Gior clin med 19: 863, 1938.

36.- Moore GW, Hutchins GM, Brito JC and Kang H: Congenital -----
malformations of the semilunar valves. Human Pathology 11: -
367-372, 1980.

37.- Geer DA and Lillehei CW: Aortic valvular stenosis. In Conge-
nital malformations of the heart. New York, Grune & Stra-----
tton, 1975, p. 252-253.

38.- Waller BF, Carter JB, Williams HJ, Wang K and Edwards JE: --
Bicuspid aortic valve. Comparison of congenital and acquired
types. Circulation 48: 1140-1150, 1973.

39.- Oka M and Angrist A: Mechanism of cardiac valvular fusion --

and stenosis. Am Heart J 74: 37-47, 1967.

- 40.- Gross L and Kugel MA: Topographic anatomy and histology of -
the valves in the human heart. Amer J Path 7: 445-481, 1931.
- 41.- Feller A: Zur Kenntnis der angeborenen herzkrankheiten; I. -
Truncus arteriosus communis persistens und seine formale ---
Entstehung, Virchow Arch Path Anat 279: 869-910, 1931.
- 42.- Rees A: Persistent truncus arteriosus communis. Report of a
case with four semilunar cusps and aortic arch on the right-
side. Amer J Dis Child 50: 966, 1935.
- 43.- Okada R, Clagov S and Lev M: Relation of shunt flow and ----
right ventricular pressure to heart valve structure in -----
atrial septal defect. Amer Heart J 78: 781, 1969.
- 44.- Deely WJ, Hagstrom JWC and Engle MA: Truncus insufficiency.-
Common truncus arteriosus with regurgitant truncus valve. --
Report of four cases. Amer Heart J 65: 542, 1963.
- 45.- Edwards JE, Carey LS, Neufeld HN and Lester RG: Persistent -

truncus arteriosus. In Congenital heart disease. Correlation of pathologic anatomy and angiocardiology. Vol. I. W.B. -- Saunders Company 1965, p. 290.

- 46.- Geer DA: The development of isolated ventricular septal ---- defect, persistent truncus arteriosus, A-V canal malforma--- tion and transposition complexes. Cardiovascular Clinics 4: (3), 149, 1972.
- 47.- Geer DA, Dische R and Lillehei CW: The conotruncus. I. Its - normal inversion and conus absorption. Circulation 46: ----- 375-384, 1972.
- 48.- Anderson RH, Wilkinson JL, Arnold R and Lubkiewicz K: Mor--- phogenesis of bulboventricular malformations. I. Considera--- tion of embryogenesis in the normal heart. British Heart --- Journal 36: 242, 1974.