



Revista de investigación e innovación en ciencias de la salud

ISSN: 2665-2056

Fundación Universitaria María Cano

Noreña-Buitrón, Lizeth-Dayana; Estela-Zape, Jose-Luis
Mecanismos compensatorios a nivel sistémico en pacientes con tronco arterial persistente
Revista de investigación e innovación en ciencias de la salud, vol. 6, núm. 2, 2024, Julio-Diciembre, pp. 248-261
Fundación Universitaria María Cano

DOI: <https://doi.org/10.46634/riics.256>

Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=673278576017>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org



Sistema de Información Científica Redalyc
Red de Revistas Científicas de América Latina y el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Mecanismos compensatorios a nivel sistémico en pacientes con tronco arterial persistente

Systemic Compensatory Mechanisms in Patients with Persistent Truncus Arteriosus

Lizeth-Dayana Noreña-Buitrón¹  , Jose-Luis Estela-Zape¹  

¹ Programa de Fisioterapia; Facultad de Ciencias de la Salud; Fundación Universitaria María Cano; Cali; Colombia.



Correspondencia

Lizeth-Dayana Noreña-Buitrón.
E-mail: lizethdayana752@gmail.com

Citar así

Noreña-Buitrón, Lizeth-Dayana; Estela-Zape, Jose-Luis. (2024). Mecanismos compensatorios a nivel sistémico en pacientes con tronco arterial persistente. *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud*. 6(2). 248-261. <https://doi.org/10.46634/riics.256>

Recibido: 18/07/2023

Revisado: 03/10/2023

Aceptado: 21/10/2023

Editor

Fraidy-Alonso Alzate-Pamplona, MSc. 

Copyright

© 2024. Fundación Universitaria María Cano. La *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud* proporciona acceso abierto a todo su contenido bajo los términos de la licencia [Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives 4.0 International \(CC BY-NC-ND 4.0\)](https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/).

Declaración de intereses

Los autores han declarado que no hay conflicto de intereses.

Disponibilidad de datos

Todos los datos relevantes se encuentran en el artículo. Para mayor información, comunicarse con el autor de correspondencia.

Resumen

Introducción. El tronco arterial persistente es una rara malformación cardíaca congénita que provoca diversas complicaciones en el sistema cardiovascular. Se caracteriza por la presencia de un tabique ventricular defectuoso, una única válvula troncal y un tronco arterial común entre la arteria pulmonar y aorta, conllevando a una mezcla entre la sangre arterial y venosa, debido a un cortocircuito cardíaco bidireccional predominante de izquierda a derecha que compromete el suministro de flujo sanguíneo, nutrientes y oxigenación sistémica. Las manifestaciones clínicas incluyen desaturación con cianosis, hipoxemia, taquicardia, taquipnea, alteraciones en la contractilidad cardíaca, pulsos distales anómalos, pérdida de peso, fatiga y hepatomegalia.

Objetivo. El propósito de esta investigación es establecer hipótesis sobre los diversos mecanismos compensatorios que se activan a nivel sistémico para contrarrestar los efectos de esta malformación.

Reflexión. Se sugiere que se producen respuestas biomoleculares similares en los sistemas cardiovascular, pulmonar y renal, reduciendo la producción de óxido nítrico y provocando respuestas vasoconstrictoras. A nivel hepático, se generan factores de crecimiento y se inician procesos de angiogénesis para aumentar la perfusión sanguínea. En el cerebro, se activan enzimas para incrementar el flujo sanguíneo y proporcionar oxígeno y nutrientes esenciales.

Conclusión. A pesar de estos mecanismos compensatorios, no logran contrarrestar por completo las manifestaciones clínicas, conduciendo a una serie de problemas de salud, como hipertensión pulmonar, insuficiencia cardíaca, hepatomegalia, hipoperfusión de órganos y déficits neurológicos. Estos factores convergen para generar una compleja condición cardíaca que desencadena respuestas adaptativas en el cuerpo que terminan siendo una afección médica desafiante y potencialmente grave.

Palabras clave

Tronco arterial persistente; anomalías cardiovasculares; miocitos cardíacos; ADN mitocondrial; enfermedad coronaria; inflamación; sistema cardiovascular; trifosfato de adenosina; fisiopatología; endotelio vascular.

Financiamiento

Ninguna. Esta investigación no recibió subvenciones específicas de agencias de financiación en los sectores público, comercial o sin fines de lucro.

Descargo de responsabilidad

El contenido de este artículo es responsabilidad exclusiva de los autores y no representa una opinión oficial de sus instituciones ni de la *Revista de Investigación e Innovación en Ciencias de la Salud*.

Contribución de los autores

Lizeth-Dayana Noreña-Buitrón:

Conceptualización, curación de datos, análisis formal, investigación, recursos, escritura: borrador original, escritura: revisión y edición.

Jose-Luis Estela-Zape:

Conceptualización, análisis formal, administración de proyecto, supervisión, validación, visualización, escritura: borrador original, escritura: revisión y edición.

Abstract

Introduction. Persistent truncus arteriosus is a rare congenital cardiac malformation that causes various complications in the cardiovascular system. It is characterized by the presence of a defective ventricular septum, a single truncal valve and a common truncus arteriosus between the pulmonary artery and aorta, leading to a mixture between arterial and venous blood, due to a predominantly left-to-right bidirectional cardiac shunt that compromises the supply of blood flow, nutrients, and systemic oxygenation. Clinical manifestations include desaturation with cyanosis, hypoxemia, tachycardia, tachypnea, alterations in cardiac contractility, abnormal distal pulses, weight loss, fatigue, and hepatomegaly.

Aim. The purpose of this research is to establish hypotheses about the various compensatory mechanisms that are activated at a systemic level to counteract the effects of this malformation.

Reflection. It is suggested that similar biomolecular responses occur in the cardiovascular, pulmonary, and renal systems, reducing nitric oxide production and causing vasoconstrictive responses. At the liver level, growth factors are generated and angiogenesis processes are initiated to increase blood perfusion. In the brain, enzymes are activated to increase blood flow and provide oxygen and essential nutrients.

Conclusion. Despite these compensatory mechanisms, they fail to completely counteract the clinical manifestations, leading to a series of health problems such as pulmonary hypertension, heart failure, hepatomegaly, organ hypoperfusion, and neurological deficits. These factors converge to generate a complex cardiac condition that triggers adaptive responses in the body that end up being a challenging and potentially serious medical condition.

Keywords

Persistent truncus arteriosus; cardiovascular abnormalities; cardiac myocytes; mitochondrial DNA; coronary artery disease; inflammation; cardiovascular system; adenosine triphosphate; pathophysiology; vascular endothelium.

Introducción

El tronco arterial persistente (PTA) (MIM#611770) es un defecto cardíaco, congénito y poco frecuente, caracterizado por malformaciones cardíacas conotruncuales, causadas por variantes patogénicas del ADN en el gen NKX2-6, ubicado en el cromosoma 8p21.2, que contribuye a malformaciones anatómicas caracterizadas del tabique ventricular, una válvula troncal única y un tronco arterial común entre la arteria pulmonar y aorta. Esto conlleva a la combinación de sangre arterial y venosa, teniendo como resultado sangre mixta, debido a un cortocircuito cardíaco bidireccional predominante de izquierda a derecha que genera progresivamente una disminución de la resistencia vascular pulmonar (RVP), comprometiendo el suministro de flujo sanguíneo, aporte de nutrientes y gases nobles sistémicos [1].

Esta afección anatomofisiológica conlleva a una serie de manifestaciones clínicas, dadas por desaturación con cianosis, hipoxemia, taquicardia, taquipnea, variabilidad en la contractibilidad cardíaca, alteración en los pulsos distales, pérdida de peso corporal, fatiga y hepatomegalia [2].

El PTA es poco frecuente y presenta incidencia entre 3-10 por cada 100.000 nacimientos vivos, representados con el 1% de todas las lesiones cardíacas congénitas y el 4% de todas las anomalías cardíacas congénitas críticas [3]. La mortalidad quirúrgica por reparación se encuentra entre el 9% y 11% en niños y recién nacidos, respectivamente [4]. Sin embargo, en Colombia existe una incidencia de cardiopatías congénitas con una afección del 2% al 3 % en nacidos vivos, aunque la literatura no reporta número de casos específicos para PTA [5].

Actualmente se ha demostrado que menos del 10% de personas con PTA sin reparación quirúrgica temprana sobreviven después del primer año de vida [6]. Dangrunroj [7] realizó un seguimiento en un centro de Tailandia de las características presentadas en pacientes jóvenes con tronco arterioso sin reparación quirúrgica, evidenciando una tasa de mortalidad del 50% asociada a insuficiencia cardíaca congestiva (ICC). El 50% restante presenta diferentes adaptaciones sistémicas dentro de las cuales se ha descrito niveles de saturación de oxígeno (saO_2) $< 85\%$ y peso corporal bajo en relación con la talla. De la misma manera, Ng'eno et al. [8] reportaron un paciente adulto con diagnóstico de PTA, quien presentó pérdida de peso corporal, taquicardia o palpitaciones, hipotensión arterial, insuficiencia cardíaca, $\text{saO}_2 < 74\%$ asociado a cianosis periférica.

Adicionalmente, Alizadeh [9] reporta el caso de un neonato femenino diagnosticado con PTA, que fue evaluado mediante imágenes diagnósticas. Se encontró hipoplasia cardíaca izquierda debido a la disfunción ventricular causada por un shunt predominante de izquierda a derecha. Como mecanismo de respuesta, se observó una hipertrofia ventricular derecha que compensaba la disfunción y proporcionaba flujo sanguíneo pulmonar y sistémico.

Se han informado diversos casos diagnosticados con PTA con manifestaciones clínicas asociadas a soplos cardíacos y cianosis debido a la desaturación, así como un aumento en el trabajo respiratorio que lleva a insuficiencia respiratoria [10]. Así mismo, se reportaron pacientes adultos caracterizados por cefaleas progresivas, disnea con esfuerzos, soplos cardíacos, hipocratismo digital y en imágenes diagnósticas cardiomegalia, aumento del ventrículo derecho y de la vasculatura pulmonar [11].

Aunque se dispone de evidencia sobre las características generales del PTA y se han reportado varios casos que describen las manifestaciones clínicas en pacientes con esta malformación cardíaca, dicha evidencia carece de una descripción precisa de las alteraciones fisiológicas que resultan de la morfogénesis cardíaca inadecuada asociada al PTA. Como resultado de esta falta de información detallada, actualmente no hay literatura que respalde ni aporte información sólida sobre las compensaciones y adaptaciones que se desarrollan en los diversos sistemas y órganos en pacientes con PTA que no han sido sometidos a reparación quirúrgica, de modo que hace que sea difícil comprender completamente cómo el PTA afecta a los pacientes a nivel fisiológico y cómo los diferentes sistemas se adaptan para compensar las anomalías cardíacas.

Por lo tanto, el objetivo de esta revisión consiste en establecer una hipótesis acerca de los mecanismos compensatorios a nivel sistémico en pacientes con tronco arterial persistente.

Metodología

Se llevó a cabo una revisión bibliográfica de tipo descriptivo con un enfoque cualitativo, cuyo propósito fue buscar y analizar artículos científicos en diversas bases de datos —PubMed, Scielo, Scopus y Web of Science—, publicados entre 2009 y 2023 en inglés y español. Se establecieron criterios de búsqueda utilizando un lenguaje normalizado y los términos

DeCS/MeSH relevantes, que incluyeron “Persistent truncus arteriosus”, “cardiovascular abnormalities”, “cardiac myocytes”, “mitochondrial DNA”, “coronary artery disease”, “inflammation”, “cardiovascular system”, “adenosine triphosphate”, “pathophysiology” y “vascular endothelium”.

Reflexión

Desarrollo embrionario y alteraciones morfológicas en tronco arterial persistente

En el periodo embrionario, a partir de la tercera semana hasta la octava, se produce la formación de diversas estructuras y órganos. Sin embargo, es importante destacar que variantes genéticas del gen NKX2-6 pueden desencadenar la patogénesis del tronco arterial persistente (PTA), ya que se ha observado una asociación entre estas variantes y malformaciones cardíacas conotruncales. Este fenómeno se atribuye a la alteración en la emigración de las células de la cresta neural (CCN), que se originan en la capa ectodérmica en la región dorsal del tubo neural [12].

Estas células derivan las células de la cresta neural cardíaca (CCNC) y desempeñan un papel crucial en la génesis de diversas estructuras cardíacas, incluido el tabique troncoconal. No obstante, durante la quinta semana de gestación, un hito clave en el desarrollo embrionario, las CCNC abandonan el tubo neural y emprenden su migración hacia el cuarto y sexto arco branquial [13]. Sin embargo, se ha registrado que este proceso puede verse alterado debido a mutaciones genéticas, lo que a su vez conduce a la aparición del tronco arterial persistente PTA.

Existen diversas vías de señalización y genes asociados a la migración y organización de las CCNC hacia el tronco arterial. Se ha demostrado que el receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas (PDGFR) controla procesos de desarrollo, proliferación y supervivencia celular. De la misma manera, se ha descrito que la eliminación de PDGFR α y PDGFR β en el gen Wnt1 ubicado en la cresta neural en las primeras etapas del desarrollo embrionario, conduce a alteraciones genotípicas-fenotípicas que interrumpen la tabicación troncoconal del corazón embrionario [14].

Adicionalmente, se describe la participación de varias proteínas, incluyendo el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y los receptores 1 y 2 (VEGFR-1 y VEGFR-2), que activan la fosfolipasa C gamma 1 (PLC γ 1) y regulan procesos de crecimiento, proliferación celular y morfogénesis cardíaca [15].

Durante el desarrollo embrionario, el VEGF cumple la función principal en la promoción de la vasculogénesis y la angiogénesis, permitiendo el crecimiento y la restauración de los vasos sanguíneos existentes. Consecuentemente, se ha observado que la interrupción o la eliminación de VEGF o de sus receptores en el miocardio tiene un impacto significativo en la formación de la vasculatura coronaria durante el periodo embrionario, permitiendo desencadenar cambios morfológicos en la organogénesis y se ha asociado con la aparición PTA, caracterizada por la conexión entre la arteria aorta y arteria pulmonar, la presencia de una única válvula y un defecto septal ventricular, que conduce a alteraciones fisiológicas [16].

Manifestaciones clínicas en tronco arterial persistente

El PTA se presenta con una serie de manifestaciones clínicas que correlacionan los defectos morfológicos y estructurales. Se han reportado saturaciones de oxígeno inferiores a 88% a causa de la comunicación interventricular, que permite que sangre oxigenada y poco oxige-

nada se combine, provocando dificultad respiratoria e hipoxemia, lo que conlleva a estados cianosantes, además de la evidencia de soplos cardíacos [17,18].

Las manifestaciones clínicas de una mujer de 39 años sin corrección quirúrgica describen disnea a mínimos esfuerzos, cianosis, acropaquias, soplos cardíacos sistólicos y diastólicos, leve taquicardia e hipotensión arterial acompañado de una saO_2 de 88% [19]. Al igual que sintomatologías asociadas a precordio hiperdinámico, dificultad respiratoria al esfuerzo, en imágenes diagnósticas, cardiomegalia con hipertrofia ventricular y alteraciones musculares relacionadas con pérdida de peso corporal [20].

Asimismo, se ha demostrado que parte de los pacientes que padecen tronco arterioso, presentan un bajo peso al nacer y está altamente relacionado con una mortalidad temprana [21,22]. A nivel nutricional, se ha evidenciado disminución del apetito y pérdida de masa musculoesquelética, por lo que está asociado a un factor de riesgo para sarcopenia [23]. Además, se ha descrito que este tipo de pacientes están frecuentemente caracterizados por presentar alteraciones en el crecimiento y desarrollo, debido a las altas necesidades metabólicas requeridas a nivel sistémico [24].

Asimismo, se han descrito niveles bajos de tensión arterial debido al aumento del flujo sanguíneo que conduce dilatación ventricular y disminución de la perfusión coronaria [11]. Se ha reportado un caso neonatal caracterizado inicialmente por taquicardia e hipotensión arterial y seis horas después, presentando saturaciones $< 86\%$ que llegan incluso hasta un 70% [25]. De la misma manera, existe un incremento en la frecuencia cardíaca, frecuencia respiratoria, alteraciones en los pulsos distales e hipocratismo digital en mecanismo de respuesta a la disfunción [2,11] (ver Tabla 1).

Compensaciones sistémicas y alteraciones fisiológicas por tronco arterial persistente

Compensaciones a nivel cardiovascular pulmonar

Se ha señalado que la persistencia del tronco arterioso es una malformación cardíaca caracterizada por la presencia de una válvula troncal única, un tronco arterial común y una comunicación interventricular, debido a un desarrollo inadecuado de los grandes vasos [26]. Esta condición permite la mezcla de sangre venosa y arterial, lo que da lugar a mecanismos compensatorios en el sistema cardiovascular-pulmonar.

En las primeras horas de vida, este defecto cardíaco desencadena en una serie de compensaciones sistémicas, sin manifestar alteraciones clínicas significativas, la hipotensión arterial causada por el exceso de flujo sanguíneo activa el sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA), que busca generar efectos vasoconstrictores y aumentar la resistencia vascular arterial sistémica como mecanismo de compensación. Sin embargo, estos efectos son evidenciados en el estado agudo [27].

En las primeras semanas se produce una dilatación en el endotelio troncal, debido a la disminución de la resistencia vascular pulmonar, que mantiene y aumenta el flujo sanguíneo pulmonar, incrementando la perfusión pulmonar, lo que reduce el espacio muerto anatómico y mejora el intercambio de gases a nivel alveolocapilar [28]. No obstante, a medida que pasa el tiempo, la resistencia vascular pulmonar aumenta debido al flujo sanguíneo pulmonar persistente. En respuesta a esto, se produce una disminución de óxido nítrico (NO) y la respectiva generación mediante la óxido nítrico sintasa 3 (NOS3) en las células endoteliales del músculo

Tabla 1. Manifestaciones clínicas y alteraciones sistémicas en tronco arterial persistente.

Cardiovascular-pulmonar	Renal	Hepático	Cerebral
Desaturación	Hipoxia renal crónica local	Hepatomegalia	Vasodilatación
Cianosis	Vasoconstricción		Aumento del flujo sanguíneo cerebral
Disnea	Lesión tubular	Angiogénesis patológica	Disminución de la resistencia vascular cerebral
Soplos cardíacos sistólicos y diastólicos	Proteinuria		Incremento del líquido cefalorraquídeo
Variabilidad en la contracción cardíaca	Aumento creatinina sérica		Hipertrofia ventricular cerebral
Taquicardia		Lesión hepática isquémica	Hipoperfusión cerebral
Taquipnea	Reducción de la tasa de filtración glomerular		Reducción de la oxigenación cerebral
Hipoxemia		Incremento de la presión venosa hepática	Perdida de materia gris subcortical
Cardiomegalia	Ecogenicidad renal		Volúmenes corticales reducidos
Dilatación ventricular	Esclerosis glomerular	Reducción del flujo sanguíneo arterial hepático	Reducción en la génesis neuronal
Hipotensión arterial			
Alteración en los pulsos distales	Nefropatía cianótica	Hipoperfusión hepática	Hipoplasia cerebral
Hipocratismo digital			Albuminuria
Hipertensión pulmonar			
Insuficiencia cardíaca congestiva			

liso arterial pulmonar, atenuando la producción de guanosina monofosfato cíclico (GMPc) y generando respuesta vasoconstrictora anómala en las paredes arteriolares del tronco arterioso persistente, lo que lleva a la hipertensión pulmonar (HTP) [29].

Los estudios han resaltado la relevancia del incremento de las células progenitoras endoteliales (EPC) y las células endoteliales circulantes (CEC) en el desarrollo de la hipertensión pulmonar (HTP) inducida por defectos cardíacos congénitos que causan cortocircuitos pre-

dominantes de izquierda a derecha. Se ha observado un aumento significativo en los biomarcadores de CEC y EPC en casos de HTP en presencia de un defecto no reparado en comparación con individuos sanos, lo que los define como indicadores precisos de HTP cuando persiste el defecto y no se ha realizado una reparación quirúrgica [30].

De la misma manera, se describe otro mecanismo compensatorio desencadenado por el incorrecto desarrollo de las arterias pulmonares que causan el defecto del tronco arterial común, generando una circulación colateral caracterizadas por una serie de conexiones anormales entre las arterias pulmonares y sistémicas, denominadas arterias colaterales aortopulmonares (ACAP), todo esto con la intención de provocar un flujo sanguíneo adicional a los pulmones [31].

La válvula troncal única que se origina en el defecto cardíaco congénito experimenta cambios estructurales que conducen a una disfunción adicional, típicamente manifestada como insuficiencia valvular troncal. Asimismo, otro mecanismo que agrava esta insuficiencia valvular, al no permitir el cierre adecuado de la válvula y provocar regurgitación, es el aumento del volumen sanguíneo mixto. Este incremento genera una sobrecarga que resulta en la dilatación ventricular y la acumulación en las cavidades cardíacas inferiores, dando como resultado congestión pulmonar y un aumento del shunt intraventricular bidireccional de predominio izquierda-derecha durante la sístole ventricular, lo cual afecta el ciclo cardíaco y puede provocar ICC [32].

Este síndrome de ICC es provocado por la sobrecarga sanguínea y el aumento del volumen pulmonar con HTP o troncal en el caso de PTA, lo que genera una dilatación ventricular y posteriormente hipertrofia ventricular como efecto compensatorio para eyectar flujo sanguíneo, con el fin de llevar oxígeno a nivel pulmonar y sistémico [20,33].

El grupo de manifestaciones clínicas de los sistemas cardiovasculares y pulmonares provoca una disminución en los niveles de saO_2 , debido al incremento del flujo sanguíneo mixto, lo cual resulta en hipoxemia arterial y genera un entorno hipóxico [34]. En respuesta a esto, se activan mecanismos compensatorios que incluyen un aumento en la frecuencia respiratoria, conocido como respuesta ventilatoria hipóxica (HVR), mediada por los quimiorreceptores carotídeos y el núcleo del trato solitario (NTS) del tallo cerebral, a través del receptor 3 del péptido de la familia de la relaxina (RXFP3) [35].

Además, existen otros procesos compensatorios para contrarrestar la hipoxia. La activación del factor inducible por hipoxia (HIF) regula genes relacionados con la angiogénesis, como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF), con el fin de promover la remodelación y el crecimiento de los vasos sanguíneos [36]. Asimismo, el HIF incrementa la producción renal de eritropoyetina, lo que genera un aumento en la producción de glóbulos rojos para mejorar el suministro de oxígeno a través del flujo sanguíneo [37]. Sin embargo, estos mecanismos no son suficientes para compensar el defecto cardíaco presente.

Compensaciones a nivel renal

Inicialmente, a nivel renal, mediante la activación del sistema renina angiotensina aldosterona (SRAA), las células yuxtaglomerulares del riñón compensan liberando renina para intentar aumentar los niveles de sodio (Na^+) en el organismo. Además, la angiotensina II induce la retención de agua (H_2O) estimulando la glándula pituitaria para secretar la hormona anti-diurética (ADH), y estimula la glándula suprarrenal para liberar aldosterona, lo que provoca una mayor retención de Na^+ y H_2O [38].

En las cardiopatías congénitas se produce una hipoxia renal crónica local, debido a una proliferación anómala de células tubulares epiteliales y células mesangiales, lo que reduce el flujo sanguíneo y provoca efectos vasoconstrictores por la activación del SRAA, aumento de la endotelina (ET), disminución del óxido nítrico (NO) y reducción de la prostaglandina I₂ (PGI₂). Esto resulta en una lesión tubular que afecta el filtrado glomerular [39]. Además, se ha evidenciado que existe una relación entre la persistencia del tronco arterioso y la nefropatía, debido a niveles significativamente bajos de filtrado glomerular y proteinuria severa [40].

Un informe presentó el caso de un paciente de 23 años con diagnóstico de lesión renal asociada a la persistencia del tronco arterioso. Este paciente mostró alteraciones en el análisis de resultados de la bioquímica sanguínea, incluyendo niveles elevados de creatinina sérica y proteinuria, así como imágenes diagnósticas que revelaron un aumento en la ecogenicidad renal y esclerosis glomerular. Además, se observa que los pacientes con anomalías cardíacas congénitas, incluso aquellas de naturaleza simple, presentan una disminución en la tasa de filtración glomerular (TFG). Como consecuencia, la insuficiencia renal aguda (IRA) se convierte en una de las comorbilidades más frecuentes en este grupo de pacientes, lo cual aumenta significativamente la morbilidad [41].

Aproximadamente entre el 30% y el 50% de los pacientes con cardiopatías congénitas cianóticas desarrollan nefropatía cianótica, la cual afecta en primer lugar la función tubular y posteriormente la función glomerular. Esto se manifiesta mediante el aumento de los productos nitrogenados en la sangre, proteinuria, albuminuria y disminución de la tasa de filtración glomerular (TFG) [42].

Compensaciones a nivel hepático

A nivel hepático, se activa un mecanismo compensatorio que utiliza vías alternativas, entre ellas, la producción de VEGF por parte de las células hepáticas, con el objetivo de desarrollar nuevos vasos sanguíneos y redistribuir el flujo sanguíneo para lograr una adecuada oxigenación de los tejidos. De igual manera, el estímulo hipóxico inducido por la persistencia del tronco arterioso (PTA) estimula procesos de angiogénesis patológica, incluyendo la formación de circulación colateral para aumentar la perfusión [43].

Sin embargo, se ha demostrado que estos procesos no son suficientes para satisfacer las demandas metabólicas, ya que la ICC comúnmente observada en PTA provoca lesión hepática isquémica debido a la actividad metabólica constante del hígado, el cual recibe aproximadamente el 20% del flujo sanguíneo oxigenado. Esto resulta en un aumento de la presión venosa hepática, que conduce a estados celulares congestionados, lo que se manifiesta en hepatomegalia y una reducción del flujo sanguíneo arterial hepático, evidenciado con signos de hipoperfusión hepática y una disminución en los niveles de saO₂ debido a la mezcla de sangre arterial y venosa [44].

Compensaciones a nivel cerebral

En cuanto a los mecanismos de respuesta a nivel cerebral, inicialmente se produce una vasodilatación a través de señalización celular, que incluye la activación de la óxido nítrico sintasa 1 (NOS1), una enzima expresada específicamente en las neuronas para aumentar el flujo sanguíneo y asegurar un suministro adecuado de nutrientes y oxígeno requeridos para la actividad cerebral [45].

No obstante, esta vasodilatación en pacientes con PTA y otras enfermedades cardíacas congénitas se acompaña de un incremento de perfusión cerebral y una disminución de la resistencia vascular cerebral (RVC) como mecanismo compensatorio. A pesar de esto, estos procesos no son suficientes para contrarrestar diversas alteraciones como el aumento del líquido cefalorraquídeo (LCR) y la hipertrofia ventricular cerebral, que resultan en una disminución en la perfusión y oxigenación cerebral debido al efecto hipóxico originado por sangre mixta [46].

Otros estudios [47,48] han planteado diferentes alteraciones clínicas en pacientes con PTA, que incluyen una reducción en los volúmenes corticales, debido a la pérdida de materia gris subcortical. Esta disminución está relacionada con la reducción de aporte de oxígeno a nivel cerebral y resulta en déficits neurológicos, como problemas cognitivos, sensoriales, motores, del lenguaje, de coordinación, entre otros.

Además, se ha descrito un daño cerebral en la persistencia del tronco arterial, caracterizado comúnmente por una reducción en la generación de neuronas, lo cual conlleva a alteraciones progresivas en el crecimiento cerebral, asociadas con hipoplasia cerebral y, como resultado, limitaciones en el desarrollo neurológico [49].

En general, los neonatos con cardiopatías congénitas presentan un aumento en los factores de riesgo que predisponen a alteraciones en la maduración cerebral. Estos factores provocan daño cerebral debido a la falta de oxigenación, lo cual afecta el suministro de glucosa y nutrientes al cerebro, resultando en un compromiso en el desarrollo neurológico y, en última instancia, en la aparición de discapacidades cognitivas y conductuales [50-52].

Conclusión

El PTA se presenta como una afección cardíaca compleja y desafiante. Su característica distintiva abarca un tronco arterial común, el subdesarrollo de las arterias aorta y pulmonar, la presencia de una válvula troncal única y una comunicación interventricular que posibilita la mezcla de sangre venosa y arterial. Estos elementos anómalos desencadenan una serie de respuestas sistémicas que ejercen un profundo impacto en la fisiología del organismo. A nivel cardiovascular y pulmonar, estas respuestas adaptativas buscan contrarrestar la restricción en la producción de óxido nítrico, resultando en respuestas vasoconstrictoras y aumento de la carga de trabajo cardíaco. En el sistema renal, se desencadena una activa respuesta que implica la activación de factores de crecimiento y procesos de angiogénesis para mantener la perfusión tisular adecuada. Por último, en el cerebro se estimulan mecanismos para incrementar el flujo sanguíneo y garantizar la oxigenación cerebral apropiada. A pesar de estos esfuerzos de adaptación, las respuestas resultan insuficientes para abordar eficazmente el defecto cardíaco congénito crónico. Como consecuencia, se desarrollan múltiples complicaciones graves como HTP, ICC, hepatomegalia, hipoperfusión de los órganos y déficits neurológicos. A pesar de los intentos de compensación, las complicaciones resultantes pueden tener consecuencias devastadoras en la salud y la calidad de vida de los pacientes.

Referencias

1. Chen Q, Gao H, Hua Z, Yang K, Yan J, Zhang H, et al. Outcomes of Surgical Repair for Persistent Truncus Arteriosus from Neonates to Adults: A Single Center's Experience. PLoS One [Internet]. 2016 Jan 11;11(1):1-11. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0146800>
2. Abel JS, Berg C, Geipel A, Gembruch U, Herberg U, Breuer J, et al. Prenatal diagnosis, associated findings and postnatal outcome of fetuses with truncus arteriosus communis (TAC). Arch Gynecol Obstet [Internet]. 2021;304(6):1455-66. doi: <https://doi.org/10.1007/s00404-021-06067-x>
3. Naimo PS, Konstantinov IE. Surgery for Truncus Arteriosus: Contemporary Practice. Ann Thorac Sur [Internet]. 2021 May;111(5):1442-50. doi: <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2020.06.036>
4. Alamri RM, Dohain AM, Arafat AA, Elmahrouk AF, Ghunaim AH, Elassal AA, et al. Surgical repair for persistent truncus arteriosus in neonates and older children. J Cardiothorac Surg [Internet]. 2020 May 11;15(1):1-7. doi: <https://doi.org/10.1186/s13019-020-01114-1>
5. Villegas Arenas OA, Pérez Agudelo JM, García Rojas D, Gutiérrez Durán OA, Hurtado Lizarralde JG, Jaramillo Ángel PF, et al. Caracterización de cardiopatías congénitas en Manizales 2010-2016. Rev Med. [Internet]. 2020 Sep 11;28(1):41-50. doi: <https://doi.org/10.18359/rmed.4313>
6. Girela E, Rejon R, Beltrán CM, Jiménez G. Muerte súbita en una paciente de 32 años con tronco arterioso persistente. Rev Española de Medicina Leg [Internet]. 2014;40(2):79-82. doi: <https://doi.org/10.1016/j.reml.2013.06.009>
7. Dangrunroj E, Vijarnsorn C, Chanthong P, Chungsomprasong P, Kanjanauthai S, Durongpisitkul K, et al. Long-term outcomes of repaired and unrepaired truncus arteriosus: 20-year, single-center experience in Thailand. PeerJ [Internet]. 2020 May 12;8:1-18. doi: <https://doi.org/10.7717/peerj.9148>
8. Ng'eno TK, Koech MM, Yanoh R, Foster M, Velazquez E, Bloomfield GS. Truncus Arteriosus in a 43 year old Male: Case Report. East Afr Med J [Internet]. 2016;91(12). Disponible en: <https://www.ajol.info/index.php/camj/article/view/131342>
9. Alizadeh LS, Koch V, Grünwald LD, Yel I, Mathies D, Rauschning D, et al. Case report of rare congenital cardiovascular anomalies associated with truncus arteriosus type 2. Heliyon [Internet]. 2022 Oct 11;8(10):1-4. doi: <https://doi.org/10.1016/j.heliyon.2022.e11033>
10. Davidson H, Seco M, Asakai H, Liava'a M. A case report of truncus arteriosus with intact ventricular septum and crossed branch pulmonary arteries. Eur Heart J Case Rep [Internet]. 2023 Mar 29;7(4):1-4. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytad134>
11. Sadiq AM, Sadiq AM. A case of computed tomography diagnosis of truncus arteriosus type IV. Oxf Med Case Reports [Internet]. 2021 Feb 15;2021(2):80-82. doi: <https://doi.org/10.1093/omcr/omaal44>
12. Goldmuntz E. 22q11.2 deletion syndrome and congenital heart disease. Am J Med Genet C Semin Med Genet [Internet]. 2020;184(1):64-72. doi: <https://doi.org/10.1002/ajmg.c.31774>

13. Ramos V, Roa I. Células de la Cresta Neural y su Relación con Cardiopatía Congénita: Revisión Sistemática de la Literatura. *Int J Morphol* [Internet]. 2016 Jun;34(2): 489-94. doi: <https://doi.org/10.4067/S0717-95022016000200013>
14. Chen T, Song S, Jiang H, Lian H, Hu S. Single Cell Sequencing Reveals Mechanisms of Persistent Truncus Arteriosus Formation after PDGFR α and PDGFR β Double Knockout in Cardiac Neural Crest Cells. *Genes (Basel)* [Internet]. 2022 Sep 23;13(10):1-24. doi: <https://doi.org/10.3390/genes13101708>
15. Rasänen M, Sultán I, Paech J, Amudhala K, Yu W, He L, et al. VEGF-B Promotes Endocardium-Derived Coronary Vessel Development and Cardiac Regeneration. *Circulation* [Internet]. 2021;143(1): 65-77. doi: <https://doi.org/10.1161/CIRCULATIONAHA.120.050635>
16. Poaty H, Pelluard F, André G, Maugey-Laulom B, Carles D. Truncus arteriosus communis: report of three cases and review of literature. *Afr Health Sci* [Internet]. 2018 Mar;18(1):147-56. doi: <https://doi.org/10.4314/ahs.v18i1.19>
17. Ly R, Mousseaux E, Iserin L, Ladouceur M. Multimodality imaging before persistent truncus arteriosus repair in a 36-year-old woman. *Eur Heart J Case Rep* [Internet]. 2020 Nov 9;4(6):1-2. doi: <https://doi.org/10.1093/ehjcr/ytaa385>
18. Kumar P, Devi A, Ghosh G. An infant with truncus arteriosus with situs inversus with single atrium: A case report. *J Cardiol Cases* [Internet]. 2017;15(3):107-09. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2016.11.004>
19. Liu Q, Qin G, Xiang T, Xiao W, Zhao Y, Pang Y. Laparoscopic radical resection for rectal cancer in a patient with uncorrected truncus arteriosus type IV: A case report. *Rev Esp Anesthesiol Reanim (Engl Ed)* [Internet]. 2023;70(1):56-9. doi: <https://doi.org/10.1016/j.redare.2021.05.022>
20. Chellappan S, Manohar K, Sathe Y, Pandey R, Joshi R, Deshpande A. Acyanotic Truncus Arteriosus: Not a Misnomer But a True Rarity. *World J Pediatr Congenit Heart Surg* [Internet]. 2022;13(1):104-06. doi: <https://doi.org/10.1177/21501351211000367>
21. Stephenson JJ, Hook JE, Beall J, Delany DR, Buckley JR, Chowdhury SM, et al. Association Between Birth Weight Z-Scores and Early Outcomes Following Truncus Arteriosus Repair. *Pediatr Cardiol* [Internet]. 2023;44(4):741-47. doi: <https://doi.org/10.1007/s00246-023-03107-y>
22. Naimo PS, Bell D, Fricke TA, d'Udekem Y, Brizard CP, Alphonso N, et al. Truncus arteriosus repair: A 40-year multicenter perspective. *J Thorac Cardiovasc Surg* [Internet]. 2021;161(1):230-40. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2020.04.149>
23. Shiina Y, Murakami T, Matsumoto N, Okamura D, Takahashi Y, Nishihata Y, et al. Body composition, appetite-related hormones, adipocytokines, and heart failure in adult patients with congenital heart disease: A preliminary study. *Congenit Heart Dis* [Internet]. 2018;13(1):79-84. doi: <https://doi.org/10.1111/chd.12555>
24. Tsintoni A, Dimitriou G, Karatza AA. Nutrition of neonates with congenital heart disease: existing evidence, conflicts and concerns. *J Matern Fetal Neonatal Med* [Internet]. 2020;33(14):2487-92. doi: <https://doi.org/10.1080/14767058.2018.1548602>

25. Kawasaki Y, Murakami Y, Ehara E, Oshitani T, Nakamura K, Yoshida Y, et al. A rare case of truncus arteriosus Van Praagh type A3: Prenatal diagnosis and postnatal management. *J Cardiol Cases* [Internet]. 2019 May 22;20(1):30-4. doi: <https://doi.org/10.1016/j.jccase.2019.03.009>
26. Bhansali S, Phoon C. Truncus Arteriosus. *StatPearls* [Internet]. 2022 Aug 8. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK534774/>
27. Vargas RA, Varela Millán JM, Fajardo Bonilla E. Renin-angiotensin system: Basic and clinical aspects-A general perspective. *Endocrinol Diabetes Nutr (Engl Ed)* [Internet]. 2022;69(1):52-62. doi: <https://doi.org/10.1016/j.endien.2022.01.005>
28. Valle, C., Hadley, M. Truncus Arteriosus. En DeFaria Yeh, D., Bhatt, A, editors. *Adult Congenital Heart Disease in Clinical Practice in Clinical Practice* [Internet]. Boston: Springer, Cham; 2018. p. 319-30. Disponible en: https://doi.org/10.1007/978-3-319-67420-9_24
29. Singh Y, Lakshminrusimha S. Pathophysiology and Management of Persistent Pulmonary Hypertension of the Newborn. *Clin Perinatol* [Internet]. 2021;48(3):595-618. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clp.2021.05.009>
30. Calderón-Colmenero J, Massó F, González-Pacheco H, Sandoval J, Guerrero C, Cervantes-Salazar J, et al. Pulmonary arterial hypertension in children with congenital heart disease: a deeper look into the role of endothelial progenitor cells and circulating endothelial cells to assess disease severity. *Front Pediatr* [Internet]. 2023 Jul 6;11:1-0. doi: <https://doi.org/10.3389/fped.2023.1200395>
31. Alex A, Ayyappan A, Valakkada J, Kramadhari H, Sasikumar D, Menon S. Major Aortopulmonary Collateral Arteries. *Radiol Cardiothorac Imaging* [Internet]. 2022 Feb 3;4(1):1-12. doi: <https://doi.org/10.1148/ryct.210157>
32. Ziyaeifard M, Azarfarin R, Ferasatkish R. New aspects of anesthetic management in congenital heart disease “common arterial trunk”. *J Res Med Sci* [Internet]. 2014;19(4):368-74. Disponible en: <http://jrms.mui.ac.ir/index.php/jrms/article/view/9962>
33. Zolfi-Gol A, Radvar M, Sedokani A. Hemitruncus Arteriosus in a 10-Day-Old Neonate with Patent Ductus Arteriosus and Thrombocytopenia. *Vasc Health Risk Manag* [Internet]. 2020 Abr 1;16:99-101. doi: <https://doi.org/10.2147/VHRM.S245033>
34. Furuya WI, Dhingra RR, Gundlach AL, Hossain MA, Dutschmann M. Relaxin-3 receptor (RXFP3) activation in the nucleus of the solitary tract modulates respiratory rate and the arterial chemoreceptor reflex in rat. *Respir Physiol Neurobiol* [Internet]. 2020;271:103310. doi: <https://doi.org/10.1016/j.resp.2019.103310>
35. Moya EA, Go A, Kim CB, Fu Z, Simonson TS, Powell FL. Neuronal HIF-1α in the nucleus tractus solitarius contributes to ventilatory acclimatization to hypoxia. *J Physiol* [Internet]. 2020 May;598(10):2021-34. doi: <https://doi.org/10.1113/JP279331>
36. Taylor CT, Scholz CC. The effect of HIF on metabolism and immunity. *Nat Rev Nephrol* [Internet]. 2022;18(9):573-87. doi: <https://doi.org/10.1038/s41581-022-00587-8>

37. Xie Y, Shi X, Sheng K, Han G, Li W, Zhao Q, et al. PI3K/Akt signaling transduction pathway, erythropoiesis and glycolysis in hypoxia (Review). *Mol Med Rep* [Internet]. 2019;19(2):783-91. doi: <https://doi.org/10.3892/mmr.2018.9713>
38. Mirabito Colafella KM, Bovée DM, Danser AHJ. The renin-angiotensin-aldosterone system and its therapeutic targets. *Exp Eye Res* [Internet]. 2019;186:107680. doi: <https://doi.org/10.1016/j.exer.2019.05.020>
39. Sánchez A, Lucas J, Carrasco JL. Afectación renal en las cardiopatías congénitas. *Acta Pediatr Esp* [Internet]. 2014;72(1):e1-e8. Disponible en: <https://tinyurl.com/ylysvltz>
40. El Sayegh S, Ephrem G, Wish JB, Moe S, Lim K. Kidney disease and congenital heart disease: Partnership for life. *Front Physiol* [Internet]. 2022 Aug 19;13:1-8. doi: <https://doi.org/10.3389/fphys.2022.970389>
41. Caliskan Y, Yazici H, Yelken BM, Gorgulu N, Kiliçaslan I, Demirturk M, et al. A Case of Focal Segmental Glomerulosclerosis Accompanied By Truncus Arteriosus: Effectiveness of Angiotensin Receptor Antagonist and Cyclosporine A. *Turkish J Nephrol* [Internet]. 2009;18(3):123-26. Disponible en: <https://tinyurl.com/yrapek3u>
42. Hongsawong N, Khamdee P, Silvilairat S, Chartapisak W. Prevalence and associated factors of renal dysfunction and proteinuria in cyanotic congenital heart disease. *Pediatr Nephrol*. 2018;33(3):493-501. doi: <https://doi.org/10.1007/s00467-017-3804-3>
43. Wang JS, Zhang QY, Cheng JL, Chen LY, Yao NL, Sun GZ, et al. Angiogenesis and Hepatic Fibrosis: Western and Chinese Medicine Therapies on the Road. *Chin J Integr Med* [Internet]. 2018;24(9):713-20. doi: <https://doi.org/10.1007/s11655-018-3007-1>
44. Baialardo AG. Síndrome cardio-hepático ¿Qué debemos saber como cardiólogos?. *Insuf card* [Internet]. 2015;10(2):66-77. Disponible en: <http://www.insuficienciacardiaca.org/html/v10n2/body/v10n2a03.html>
45. Haselden WD, Kedarasetti RT, Drew PJ. Spatial and temporal patterns of nitric oxide diffusion and degradation drive emergent cerebrovascular dynamics. *PLoS Comput Biol* [Internet]. 2020 Jul 27;16(7):1-42. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pcbi.1008069>
46. Mebius MJ, Bilardo CM, Kneyber MCJ, Modestini M, Ebels T, Berger RMF, et al. Onset of brain injury in infants with prenatally diagnosed congenital heart disease. *PLoS One* [Internet]. 2020 Mar 25;15(3):1-14. doi: <https://doi.org/10.1371/journal.pone.0230414>
47. Bonthron AF, Dimitrova R, Chew A, Kelly CJ, Cordero-Grande L, Carney O, et al. Individualized brain development and cognitive outcome in infants with congenital heart disease. *Brain Commun* [Internet]. 2021 Mar 23;3(2):1-14. doi: <https://doi.org/10.1093/braincomms/fcab046>
48. Vassar R, Peyvandi S, Gano D, Cox S, Zetino Y, Miller S, et al. Critical congenital heart disease beyond HLHS and TGA: neonatal brain injury and early neurodevelopment. *Pediatr Res* [Internet]. 2023;94(2):691-98 doi: <https://doi.org/10.1038/s41390-023-02490-9>
49. Brossard-Racine M, du Plessis A, Vezina G, Robertson R, Donofrio M, Tworetzky W, et al. Brain Injury in Neonates with Complex Congenital Heart Disease: What Is the Predictive Value of MRI in the Fetal Period? *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. 2016 Jul 1;37(7):1338-46. doi: <https://doi.org/10.3174/ajnr.A4716>

50. Gano D, McQuillen P. How does the convergence of prematurity and congenital heart disease impact the developing brain? *Semin Perinatol* [Internet]. 2021 Nov;45(7):151472. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semperi.2021.151472>
51. Hermans T, Thewissen L, Gewillig M, Cools B, Jansen K, Pillay K, et al. Functional brain maturation and sleep organisation in neonates with congenital heart disease. *Eur J Paediatr Neurol* [Internet]. 2022;36:115-122. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejpn.2021.12.008>
52. Sethi N, Carpenter JL, Donofrio MT. Impact of perinatal management on neurodevelopmental outcomes in congenital heart disease. *Semin Perinatol* [Internet]. 2022;46(4):151582. doi: <https://doi.org/10.1016/j.semperi.2022.151582>