Paciente nacido a término con un peso de 3.000 g y con una talla de 54 cm. En la exploración de ingreso tenía coloración normal con una frecuencia respiratoria de 20 resp./min y los pulsos se palpaban normales en las 4 extremidades. En la auscultación se escuchaba un soplo sistólico eyectivo entre el segundo y tercer espacio intercostal izquierdo sin irradiación. El electrocardiograma (ECG) mostró ritmo sinusal con hipertrofia ventricular derecha. Radiografía de tórax: situs solitus sin cardiomegalia con punta cardíaca elevada y campos pulmonares claros. Ecocardiograma: proyección 4 cámaras más aorta: comunicación interventricular subaórtica amplia. Proyección eje corto: el ventrículo derecho se conecta con la arteria pulmonar que presenta un anillo hipoplásico con obstrucción del infundíbulo derecho y del tronco pulmonar. Doppler: tracto de salida derecho, gradiente de 35 mmHg.

Evolución: el paciente presentó a los 2 meses cianosis con el llanto. A los 3 meses se realizó cateterismo cardíaco: presiones, ventrículo derecho (75/0-9 mmHg); ventrículo izquierdo (75/0-8). Gradiente entre ventrículo derecho y la arteria pulmonar de 35 mmHg (38/8/17). Ventriculografía derecha: desde el ventrículo derecho se rellenaban la arteria pulmonar y la aorta, confirmándose la obstrucción del tracto de salida derecho. La aorta acabalga sobre el septo interventricular

Ventriculografía izquierda: comunicación interventricular subaórtica con arco aórtico izquierdo. La coronaria derecha se visualizaba bien y no la izquierda (fig. 1). Intervención quirúrgica: se realizó bajo circulación extracorpórea y protección de miocardio con solución de cardioplejía hemática por debajo del 5 %. Ventriculotomía

Lactante con tetralogía de Fallot y estenosis grave del *ostium* de la coronaria izquierda

Sr. Editor.

400

La obstrucción congénita del *ostium* de la coronaria izquierda puede ser completa¹⁻² o parcial. La obstrucción parcial puede producirse por retracción periorificial generada en la estenosis supravalvular o valvular aórtica³, por una membrana que emerge del borde orificial sin relación con las valvas⁴, cubriendo parcialmente el orificio y finalmente por un *ostium* puntiforme con coronaria normal o ligeramente hipoplásica. En ninguno de los 20 niños publicados de estenosis del *ostium* se asociaba una tetralogía de Fallot. Algunos casos no tenían estudio coronario selectivo⁵ e, incluso, en varios de los estudiados no pudo delimitarse antes de la intervención el tipo de obstrucción del *ostium*⁴. El tratamiento quirúrgico de la estenosis del *ostium* de la coronaria izquierda se inicia en la edad pediátrica en 1985⁶.

Figura 1. Ventriculografía izquierda (proyección oblicua). Relleno del ventrículo izquierdo y con menos intensidad el derecho a través de una comunicación interventricular subaórtica. Coronaria derecha (cd) visible normal. No se observa la coronaria izquierda.

An Pediatr 2003;58(4):395-403

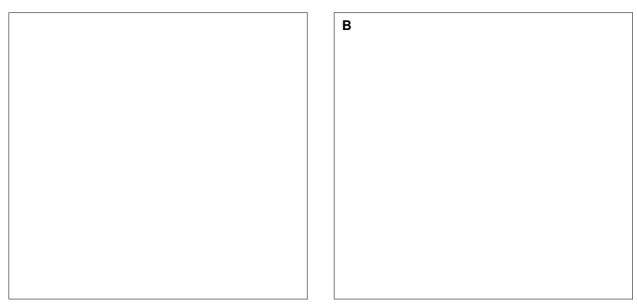


Figura 2. A) Aortografía posquirúrgica (proyección anteroposterior). Válvula aórtica trivalva. La coronaria izquierda con su ostium coronario sin obstrucción. B) Aortografía posquirúrgica (proyección oblicua). Se visualiza la salida normal de la coronaria izquierda del seno de Valsalva.

longitudinal en tracto de salida derecho extirpando las bandas musculares y progresando la incisión hasta la rama izquierda de la arteria pulmonar. Se cerró la comunicación interventricular con un parche doble velour apoyado en teflón con puntos sueltos de tycron. Se procedió a la ampliación del tracto de salida derecho con un parche de pericardio autólogo preparado con glutaraldehído. En el recalentamiento se observó que la dinámica cardíaca era anormal con un color violáceo del ventrículo izquierdo. Sección de la aorta, observándose una estenosis máxima del ostium coronario izquierdo y un trayecto intramural de la coronaria. Se abrió el trayecto y se amplió el ostium coronario con restos del parche del pericardio autólogo. Se comprobó la dinámica cardíaca que mejoró ostensiblemente y tras un soporte circulatorio de 2 h se retiró la circulación extracorpórea y las cánulas de aorta y cavas. No se cerró el esternón, dejando una membrana, y se colocaron 3 tubos de drenaje, trasladando al paciente a la unidad de cuidados intensivos con apovo inotrópico con dopamina-dobutamina 10 µg/kg/min. A las 4 y 20 h hipotensión grave seguida la última de taquicardia ventricular que requirió desfibrilación eléctrica. A las 48 h suspendieron los inotrópicos. A las 72 h se cerró el esternón, extubándose a los 8 días. El paciente fue dado de alta a los 18 días.

Un estudio ecocardiográfico confirmó un septo interventricular cerrado y el tracto de salida derecho resuelto sin obstrucción. El ostium coronario izquierdo se visualizaba bien.

A los 14 meses se efectuó cateterismo cardíaco retrógrado. Aortografía: el *ostium* con tronco coronario izquierdo era normal (fig. 2A y B). A los 3 años el estado del paciente era normal.

En 1985⁶ se realizó por primera vez la corrección de una estenosis del *ostium* de la coronaria izquierda en edad pediátrica. Inicialmente la técnica quirúrgica no se relacionaba con el tipo de obstrucción y se utilizaba indistintamente vena safena o arteria mamaria sin tener en cuenta que en edad pediátrica se obstruyen las venas safenas en el 60 % de los casos antes de los 10 años. A partir de 1990⁷, la cirugía dependía de la obstrucción de la coronaria, de la función del ventrículo izquierdo y de la existencia de anomalías asociadas. En los pacientes con adherencias se reconstruía la aorta y se liberalizaba la zona fibrótica,

ensanchándose el *ostium*³. Cuando existía una membrana ésta se resecaba desde la zona de inserción⁴. En todos los pacientes, la plastia para el ensanchamiento del anillo estenótico se realizaba con un parche anterior de pericardio autólogo⁸.

P. Martínez Corrales^a, A. Cabrera Duro^b, J. Alcíbar Villa^b, M. Luis García^b, J.M. Galdeano Miranda^b y E. Pastor Menchaca^b Servicios de ^aCirugía Cardíaca y ^bCardiología Pediátrica. Hospital Infantil de Cruces. Bilbao. España.

> Correspondencia: Dr. A. Cabrera Duro. Alameda de Recalde, 35 B-2 D. 48011 Bilbao. España. Correo electrónico: aczubi@yahoo.es

BIBLIOGRAFÍA

- Musiani A, Cernigliaro C, Sansa M, Maselli D, De Gasperis C. Left main coronary artery atresia: Literature review and therapeutical considerations. Eur J Cardio-thorac Surg 1997;11:505-14.
- Bonet D, Bonhoeffer P, Sidi D, Kachaner J, Acar P, Villain E, et al. Surgical angioplasty of the main coronary artery in children. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;117:352-7.
- Van Son JA, Edwards WD, Danielson GK. Pathology of coronary arteries, myocardium and great arteries in supravalvular aortic stenosis. Report of five cases with implications for surgical treatment. J Thorac Cardiovasc Surg 1994;108:121-8.
- Van Son JAM, Antszhbach R, Hambsch J. Congenital ostial membrane of left coronary arteries in truncus arteriosus. J Thorac Cardiovasc Surg 1999;118:1132-4.
- Carvalho JS, Silva CMC, Rygby ML, Shinebourne EA. Angiographic diagnosis of anomalous coronary artery in Tetralogy of Fallot. Br Heart J 1993;70:75-8.
- Huther J.A, Pasaoglu I, William BT. Yhe incidence and management of coronary ostial stenosis. J Cardiovas Surg 1985;26:581-4.

163 An Pediatr 2003;58(4):395-403 **401**

402

- 7. Mavrondis C, Backer CL, Muster AJ, Pahe E, Sanders JH, Zales VR, et al. Expanding indications for pediatrics coronary artery bay-pass. J Thorac Cardiovasc Surg 1996;111:181-9.
- 8. Lall KS, Dombrowicz E, Pillary TM, Pollock JCS. Coronary ostial patch angioplasty in children. Ann Thorac Surg 1999;67:1478-80.

An Pediatr 2003;58(4):395-403