

Una investigación experimental llevada a cabo por el Servicio de Cirugía del Hospital Infantil La Paz ha estudiado estas malformaciones. En este trabajo se analiza el tracto respiratorio de fetos de ratas con atresia de esófago inducida por adriamicina. Éstas presentaban fistula traqueoesofágica asociada en el 67% de los casos; en este grupo las malformaciones laringotraqueobronquiales eran constantes y graves (más anillos traqueales, estenosis traqueales, bronquios ectópicos, laringe anormal, etc.)¹⁰. En muchos casos el diagnóstico de las malformaciones asociadas se realiza en el momento de la intervención quirúrgica o en autopsias⁴. La cirugía, en estos casos, presenta dilemas diagnósticos y terapéuticos, ya que los hallazgos clínicos y radiológicos resultan, en ocasiones, confusos y dificultan el diagnóstico exacto⁵. La corrección quirúrgica depende del grado y localización de las anomalías asociadas y del grado de afectación sistémica.

Las complicaciones anestésicas más frecuentes que se describen durante las intervenciones de atresia de esófago son acidosis, hipoxemia, distensión gástrica, obstrucción del tubo endotraqueal, compresión traqueal, arritmias cardíacas y atelectasias. Se ha descrito dificultad para el paso del tubo endotraqueal debajo de las cuerdas vocales en el momento de la intubación¹¹, situación similar a la descrita en nuestro caso. En nuestro paciente fue necesario practicar reintubaciones sucesivas hasta conseguir pasar el codo que presentaba la tráquea, y que desconocíamos. También nos encontrábamos en una situación de hipercapnia en los sucesivos períodos de ventilación mecánica, problemas comunes a los anestesiólogos y que nos llevaron al estudio de la vía aérea.

La laringotraqueobroncoscopia es un método habitual para el diagnóstico de las anomalías traqueoesofágicas de los pacientes con atresia esofágica¹². Por otra parte, la TC helicoidal es una técnica sencilla que permite detectar y localizar el lugar, la extensión, la gravedad y dinámica del colapso de la vía aérea en niños sintomáticos con estas anomalías, y puede utilizarse en el seguimiento de estos pacientes sin necesidad de realizar nuevas endoscopias.

Se debe de pensar siempre que pueden existir malformaciones de vía aérea asociadas a la atresia de esófago. Éstas pueden causar síntomas respiratorios y daño vital si se desconocen, ya que las paredes laríngeas o traqueales, con frecuencia no son normales en los niños que presentan atresia de esófago, fistula traqueoesofágica y síntomas de obstrucción de la vía aérea⁶. Además, debe tenerse en cuenta que el grado de obstrucción traqueal no siempre se correlaciona con el tamaño del bolsón esofágico o con el lugar de la fistula traqueoesofágica⁶.

En definitiva, creemos que estaría indicado hacer una investigación cuidadosa y un estudio adecuado de la vía aérea en estos casos, mediante broncoscopia o TC helicoidal, y tratar, o prevenir, las situaciones de compromiso de vía aérea que puedan surgir¹⁰. Como alternativas a la intubación, en estos casos de vía aérea difícil, se podría pensar en la mascarilla laríngea, una opción de ventilación utilizada ya para transporte interhospitalario de niños con fistula laringotraqueoesofágica tipo 3¹³.

**M.^a Blanco Menéndez, A. Medina Villanueva,
C. Rey Galán, A. Concha Torre
y S. Menéndez Cuervo**

Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Departamento de Pediatría. Hospital Universitario
Central de Asturias. Oviedo. España.

Correspondencia: Dr. A. Medina Villanueva.
Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos.
Hospital Central de Asturias.
Celestino Villamil, s/n. 33006 Oviedo. España.
Correo electrónico: jmedina@hcas.sespa.es

BIBLIOGRAFÍA

1. Andrieu-Guitrancourt J, Borde J, Mitrofanof P, Ensel J, Dehedin D. L'association enter fente laryngee posterieure et atresie de l'oesophage. A propos de 2 cas traites avec succes. *Chir Pediatr* 1982;23:75-80.
2. Bartz HJ, Tonner PH, Kluth D, Straub U, Scholz J. Tubusobstruktion bei der Operation einer Oesophagusatresie. Kurzubersicht intraoperativer Komplikationen anhand einer Kasuistik. *Zentralbl Chir* 2000;125:178-82.
3. Usui N, Kamata S, Ishikawa S, Sawai T, Okuyama H, Imura K, et al. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1996;31:258-62.
4. Ratan SK, Ratan J. Laryngotracheo-esophageal cleft in a neonate with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula: Report of a case. *Surg Today* 2001;31:59-61.
5. DuBois JJ, Pokorny WJ, Harberg FJ, Smith RJ. Current management of laryngeal and laryngotracheoesophageal clefts. *J Pediatr Surg* 1990;25:855-60.
6. Kao SC, Smith WL, Sato Y, Franken EA Jr, Kimura K, Soper RT. Ultrafast CT of laryngeal and tracheobronchial obstruction in symptomatic postoperative infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *AJR Am J Roentgenol* 1990;154:345-50.
7. Inglis AF Jr, Kokesh J, Siebert J, Richardson MA. Vertically fused tracheal cartilage. An underrecognized anomaly. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1992;118:436-8.
8. Downing GJ, Kilbride H. An interesting case presentation: Pulmonary malformations associated with oculoauriculovertebral dysplasia (Goldenhar anomalad). *J Perinatol* 1991;11:190-2.
9. Lin SY, Chen JC, Hotaling AJ, Holinger LD. Congenital tracheal cartilaginous sleeve. *Laryngoscope* 1995;105:1213-9.
10. Xia H, Otten C, Migliazza L, Díez-Pardo JA, Tovar JA. Tracheobronchial malformations in experimental esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1999;34:536-9.
11. Chavrier Y, Gounot R, Perret H, Maitrejean Y, Lauras B. Atresie de l'oesophage, associee a une stenose cricoïdienne. A propos d'un cas. *Chir Pediatr* 1982;23:405-8.
12. Pigna A, Gentili A, Landuzzi V, Lima M, Baroncini S. Bronchoscopy in newborns with esophageal atresia. *Pediatr Med Chir* 2002;24:297-301.
13. Fraser J, Hill C, McDonald D, Jones C, Petros A. The use of the laryngeal mask airway for inter-hospital transport of infants with type 3 laryngotracheo-oesophageal clefts. *Intensive Care Med* 1999;25:714-6.

Masa intracardíaca en paciente con atresia pulmonar y defecto septal ventricular

Sr. Editor:

La atresia pulmonar con defecto septal interventricular (APD-SI) constituye la forma más grave de tetralogía de Fallot. El flujo pulmonar depende de un conducto arterioso permeable o de arterias colaterales aortopulmonares¹. Se han detectado microde-

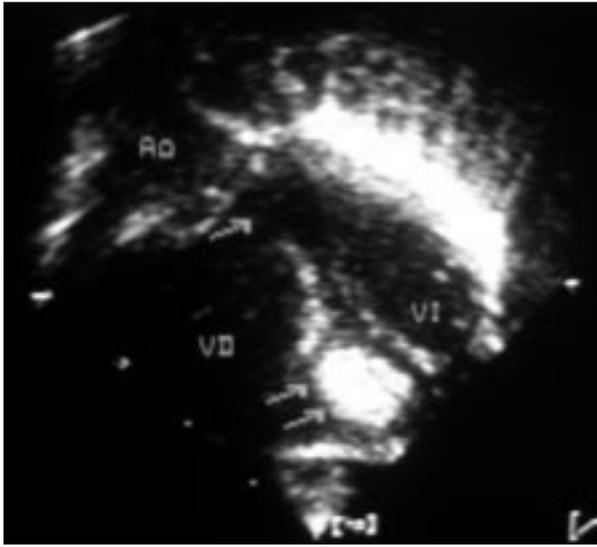


Figura 1. Ecocardiograma transtorácico. Plano subcostal. Se observa una masa hiperecogénica situada en el ápex del ventrículo derecho, junto al tabique interventricular (doble flecha), que presenta defecto subaórtico (flecha individual). Ao: aorta; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

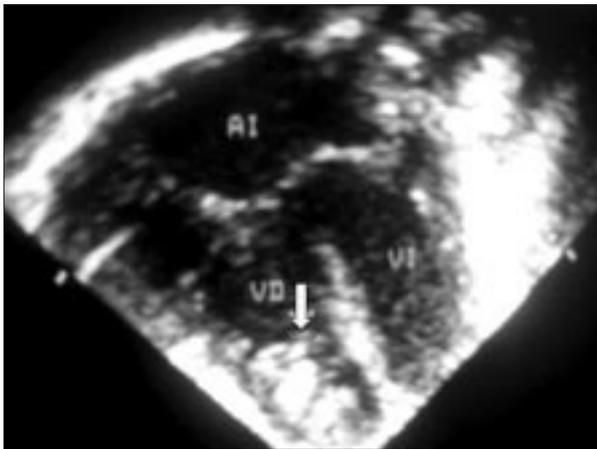


Figura 2. Ecocardiograma transtorácico. Plano de cuatro cámaras. Se observa una masa hiperecogénica, lobulada, en el ápex del ventrículo derecho (flecha). AI: aurícula izquierda; VD: ventrículo derecho; VI: ventrículo izquierdo.

leciones en la región cromosómica 22q11, también presentes en el síndrome velocardiofacial y el síndrome de Di George. Generalmente, la comunicación interventricular es grande y no restrictiva y es frecuente la presencia de insuficiencia aórtica. Suele presentarse en forma de hipoxemia y cianosis en el recién nacido.

Los tumores intracardíacos no son frecuentes en la edad pediátrica. Generalmente son benignos y sus formas clínicas de presentación son múltiples, incluyendo insuficiencia cardíaca, arritmias, dolor torácico, embolias, malestar general, pérdida de peso, anorexia o fiebre². La asociación de APDSI y tumores car-

díacos es muy infrecuente y los casos publicados hasta ahora excepcionales.

Presentamos el caso de un lactante de 9 meses diagnosticado al nacer de atresia pulmonar con defecto septal ventricular y tumor en ápex de ventrículo derecho.

Lactante varón de 9 meses de edad, nacido a término con peso adecuado para su edad gestacional, que presenta a las 2 h de nacer cianosis acra y peribucal. En la auscultación cardíaca presentaba soplo sistólico II-III/VI en borde esternal izquierdo. El resto de exploración física era normal, excepto por la presencia de tres pequeñas máculas hipocrómicas en hemitórax derecho, hemiabdomen izquierdo y zona periauricular izquierda a la exploración con luz de Wood. Tras instaurarse oxigenoterapia se realizó un ecocardiograma (figs. 1 y 2) que mostró foramen oval permeable, comunicación interventricular subaórtica grande, cabalgamiento aórtico sobre la comunicación interventricular, válvula sigmoidea aórtica ligeramente engrosada, con velos asimétricos, conducto arterioso grande tortuoso que rellenaba ambas ramas pulmonares (de buen calibre), atresia valvular pulmonar y ventrículo derecho hipertrofico que presentaba en su ápex, por debajo de la banda moderadora, una tumoración ecogénica de forma ovalada de 10 × 10 mm, sugerente de rabioma, que no producía flujo obstructivo. Se inició tratamiento con PGE₁ intravenosa, produciéndose una mejora de la saturación de oxígeno. A los 16 días de vida se realizó fístula sistemicopulmonar, con conducto de PTFE n.º 4. La evolución posquirúrgica intrahospitalaria fue favorable. Por la posibilidad de esclerosis tuberosa se realizó TC sin que ésta mostrase hallazgos patológicos. Fue dado de alta a los 37 días del ingreso. En revisiones posteriores hasta la actualidad el paciente permanece asintomático desde el punto de vista cardiológico. Un ecocardiograma realizado a los 9 meses mostró fístula desde aorta ascendente a tronco pulmonar permeable y reducción del tamaño del tumor, que seguía sin producir obstrucción del flujo. Una RM realizada posteriormente mostró 5 pequeñas imágenes redondeadas compatibles con calcificación en parénquima cerebral; el paciente ha permanecido asintomático desde el punto de vista neurológico.

La forma clínica más grave de la tetralogía de Fallot es la atresia pulmonar con defecto septal interventricular (APDSI) también denominada seudotruncus. El flujo pulmonar depende de un conducto arterioso permeable (lo más frecuente) o de arterias colaterales aortopulmonares^{1,3}. Al igual que en el síndrome de la válvula pulmonar ausente, se han detectado microdeleciones en la región cromosómica 22q11, también presentes en el síndrome velocardiofacial y el síndrome de Di George^{4,5}. En más del 50% de casos se presenta en forma de hipoxemia y cianosis en el recién nacido¹. Cuando existen arterias colaterales aortopulmonares principales la cianosis es más leve, por permeabilidad del conducto o mayor aporte de sangre al territorio vascular pulmonar¹. Se ha observado insuficiencia cardíaca (en forma de taquipnea, retraso del crecimiento y hepatomegalia) en el 25% de los pacientes con grandes arterias colaterales aortopulmonares^{1,6}, probablemente por hiperaflujo pulmonar.

El ECG muestra desviación del eje eléctrico a la derecha e signos de hipertrofia ventricular derecha. La radiografía de tórax se caracteriza por el denominado "corazón en zueco", producido por la concavidad del tronco de la arteria pulmonar y la orientación superior del ápex ventricular. Las marcas vasculares pulmonares normales o aumentadas sugieren la existencia de arterias colaterales aortopulmonares. En el ecocardiograma se observa, además de atresia la válvula pulmonar, una comunicación interventricular que generalmente es grande y no restrictiva. El

ventrículo derecho es hipertrófico, con función normal o levemente reducida. Es frecuente la presencia de insuficiencia aórtica. El tamaño y función del ventrículo izquierdo suelen ser normales, excepto en los casos de insuficiencia aórtica importante o hiperflujo pulmonar. Puede observarse el conducto permeable (más tortuoso de lo habitual) y las arterias colaterales aortopulmonares¹.

Antes de que se dispusiera del tratamiento con infusión continua de PGE₁, casi el 50% de pacientes que dependían de la permeabilidad del conducto fallecían en el primer año de vida. Este tratamiento suele conseguir la estabilidad hasta la intervención quirúrgica¹.

Los tumores intracardíacos no son infrecuentes en los pacientes pediátricos. Diversos autores han comunicado prevalencias inferiores al 1%, tanto en pacientes ingresados como en estudios *post mortem*^{2,7}. Pueden presentarse de diversas formas, como insuficiencia cardíaca (incluso *hydrops* fetal), arritmias, síncope, muerte súbita, dolor torácico, embolias, malestar general, pérdida de peso, anorexia o fiebre^{2,8,9}. Los más comunes en el primer año de vida son los rhabdomiomas y los teratomas, mientras que en niños de 1 a 15 años, la mayoría son rhabdomiomas, fibromas y mixomas. No existen diferencias significativas en cuanto a prevalencia entre ambos sexos. Los hallazgos electrocardiográficos son inespecíficos. Pueden observarse taquiarritmias auriculares y ventriculares, bloqueos de rama y auriculoventriculares, alteraciones del segmento ST y de la onda T y signos de preexcitación. La radiografía de tórax puede mostrar silueta cardíaca normal o aumentada. En ocasiones puede observarse calcificación en la zona del tumor¹⁰. Pueden existir hallazgos de laboratorio anómalos, como anemia o policitemia, leucocitosis, trombopenia o trombocitosis y aumento de la VSG. El ecocardiograma permite determinar la localización, el tamaño y la extensión de los tumores cardíacos (tanto antes como después de la cirugía), así como la gravedad de la obstrucción del flujo en los casos en que se produzca. La RM consigue una mejor resolución tridimensional y permite distinguir un tumor de un trombo, sobre todo si se utiliza contraste⁸. Está especialmente indicada en los casos en los que el ecocardiograma no aporta información suficiente. Los rhabdomiomas son los tumores más frecuentes en la edad pediátrica². La visualización de una masa intracardíaca en un ecocardiograma realizado a un niño menor de 5 años sugiere el diagnóstico de rhabdomioma. Suele localizarse en el septo interventricular o la pared libre ventricular. El tamaño de estos tumores es variable, desde milímetros a varios centímetros. En más del 50% de los casos se asocian a esclerosis tuberosa, en particular cuando son múltiples. Macroscópicamente son masas firmes, lobuladas, de color pardo claro. Pueden ser un hallazgo accidental en un ecocardiograma o ser sintomáticos, incluso en forma de muerte súbita. Si es sintomático se recomienda la resección quirúrgica, que en ocasiones debe repetirse por recidiva, pues no siempre es posible una resección completa. La evolución más frecuente de estos tumores es la regresión espontánea en el seguimiento ecocardiográfico¹¹. Las manifestaciones neurológicas de la esclerosis tuberosa (generalmente en forma de convulsiones) pueden presentarse en cualquier momento de la evolución de los pacientes afectados, aunque en nuestro caso aún no se han observado.

La asociación de APDSI y tumores cardíacos es muy infrecuente y los casos publicados hasta ahora, excepcionales. En nuestro paciente, dada la inicial ausencia de síntomas atribuibles

al tumor (arritmias, obstrucción de flujo) se decidió tratar únicamente la APDSI. La última revisión, en la que no se han referido síntomas cardiológicos y un ecocardiograma ha mostrado reducción del tamaño del tumor, nos ha llevado a mantener una actitud expectante.

**J.R. Pereira Moral^a, M. Burgueros Valero^b,
M.ºD. Rubio Vidal^b y L. García-Guereta Silva^b**

^aHospital Universitario Puerta de Hierro.

^bHospital Universitario La Paz. Madrid. España.

Correspondencia: Dr. J.R. Pereira Moral.

San Marcial, 28, 1.º C. 28931 Móstoles. Madrid. España.

Correo electrónico: robertoperaira@hotmail.com

BIBLIOGRAFÍA

- Murphy DJ, Mee RBB. Atresia pulmonar asociada con defectos del tabique interventricular. En: Crawford MH, DiMarco JP, editores. *Cardiología*. Volumen II. Madrid: Harcourt, 2002; p. 7101-10.
- Ludomirsky A. Cardiac Tumors. En: Garson A Jr, Bricker JT, McNamara DG, editores. *The Science and practice of pediatric cardiology*. Volumen III. Malvern: Lea and Febiger, 1990; p. 1647-55.
- Hofbeck M, Sunnegardh JT, Burrows PE, Moes CA, Lightfoot N, Williams WG, et al. Analysis of survival in patients with pulmonary valve atresia and ventricular septal defect. *Am J Cardiol* 1991;67:737-43.
- Johnson MC, Strauss AW, Dowton SB, Spray TL, Huddleston CB, Wood MK, et al. Deletion within chromosome 22 is common in patients with absent pulmonary valve syndrome. *Am J Cardiol* 1995;76:66-9.
- Scambler PJ, Kelly D, Lindsay E, Williamson R, Goldberg R, Shprintzen R, et al. Velo-cardio-facial syndrome associated with chromosome 22 deletions encompassing the DiGeorge locus. *Lancet* 1999;339:1138-9.
- Bull K, Somerville J, Ty E, Spiegelhalter D. Presentation and attrition in complex pulmonary atresia. *J Am Coll Cardiol* 1995; 25:491-9.
- Nadas AS, Ellison RC. Cardiac tumors in infancy. *Am J Cardiol* 1968;21:363-6.
- Guiraudon C. Tumores cardíacos. En: Crawford MH, DiMarco JP, editores. *Cardiología*. Vol. II. Madrid: Harcourt, 2002; p. 871-8.
- García Guereta L, Burgueros M, Elorza MD, García Alix A, Benito F, Gamallo C. Cardiac Rhabdomyoma Presenting as Fetal Hydrops. *Pediatr Cardiol* 1986;7:171-4.
- Soler-Soler J, Romero-González R. Calcified intramural fibroma of the left ventricle. *Eur J Cardiol* 1975;3:71-3.
- Marx GR, Bierman FZ, Matthews E, Williams R. Two dimensional echocardiographic diagnosis of intracardiac masses in infancy. *J Am Coll Cardiol* 1984;3:827-32.

Síndrome de Morris

Sr. Editor:

El síndrome de resistencia total a los andrógenos fue descrito por Morris como síndrome de feminización testicular¹. Wilkins postuló la falta de respuesta a los andrógenos como causa etiopatogénica². Posteriormente se localizó el *locus* para el gen del receptor de los andrógenos (rA) en el brazo corto del cromosoma X³ y su clonación se realizó en 1988^{4,5}. Este síndrome se