

Hemorragia digestiva masiva por fistulización al esófago de una colateral aortopulmonar

Sr. Editor:

La formación de fistulas entre el esófago y el sistema vascular es una causa rara, pero con frecuencia fatal, de hematemesis. Se han descrito fistulas que afectan a la aorta torácica o arteria subclavia derecha aberrante¹, pero no hay ningún caso documentado de fistulización de una colateral aortopulmonar. Pueden asociarse con degeneración aneurismática de la arteria, injertos aórticos, anomalías congénitas del arco aórtico o sondaje nasogástrico prolongado²⁻⁴; sin embargo, el paciente objeto de este trabajo no tenía ninguno de los factores de riesgo mencionados.

La gravedad de esta complicación radica en la dificultad para el diagnóstico y el control de la hemorragia con suficiente rapidez.

Niño con diagnóstico previo de atresia pulmonar con comunicación interventricular y tres colaterales aortopulmonares. Fue intervenido en el período neonatal; se le realizó una fistula de Blalock-Taussig modificada.

A los 4 años de edad fue intervenido nuevamente, llevándose a cabo una unifocalización de dos de las colaterales aortopulmonares y conexión mediante un conducto valvulado entre el ventrículo derecho y la confluencia de las verdaderas arterias pulmonares. Una tercera colateral no pudo ser unifocalizada debido a su pequeño tamaño.

Seis meses después tuvo que ser reintervenido para el recambio del conducto debido a la formación de un pseudoaneurisma. La cirugía fue compleja, con una importante hemorragia y un tiempo de circulación extracorpórea muy prolongado. Tuvo buena evolución en el postoperatorio inmediato.

Al octavo día tras la intervención comenzó con hematemesis significativa, inicialmente sin repercusión hemodinámica. En las horas siguientes presentó anemización progresiva y shock hipovolémico posterior, que remontó mediante transfusión de concentrado de hemáties.



Figura 1. Pieza de la necropsia del corazón y grandes vasos. 1, fistula entre el esófago y la colateral aortopulmonar; 2, origen de la colateral, que va por detrás del esófago; 3, aorta torácica descendente.

Unas horas después, de forma brusca, presentó una parada cardiorrespiratoria que precisó medidas de reanimación cardiopulmonar avanzada, además de una transfusión masiva de hemoderivados y expansores de volumen al objetivarse una hemorragia digestiva abundante continua, a pesar de lo cual el paciente falleció. No pudo realizarse una endoscopia digestiva debido a la hemorragia masiva y constante, así como a la rapidez del fatal desenlace.

En el estudio necrópsico se objetivó una fistula de aproximadamente 0,25 cm de diámetro entre la colateral aortopulmonar que no había podido ser unifocalizada y el esófago (fig. 1).

Hay pocos casos documentados de pacientes que hayan sobrevivido a una hemorragia por una fistula arterioesofágica. La elevada mortalidad se explica por la lesión insospechada de un gran vaso y la necesidad simultánea de medidas de resucitación urgentes y control de la hemorragia. La reparación quirúrgica puede ser difícil y puede requerir un tiempo considerable.

La prueba de elección para confirmar el diagnóstico es la arteriografía. Hirakata et al⁵ han descrito una oclusión endovascular temporal por abordaje femoral, y Feugier et al⁶, una vía transbraquial dirigida por tomografía computarizada.

Miller et al⁷ han notificado el control de la hemorragia mediante taponamiento con balón intraesofágico.

Este caso resalta la importancia del reconocimiento temprano de la hematemesis centinela antes de que ocurra la hemorragia masiva, dando tiempo para la realización de una cirugía programada.

Además, comunicamos un nuevo origen de la fistulización, una colateral aortopulmonar, no descrito previamente en la bibliografía, en un paciente sin los factores de riesgo clásicamente asociados a esta complicación fatal.

**A. Palacios Cuesta^a, O. Domínguez García^c,
A. Mendoza Soto^b, N. Uricchio^b y J.I. Sánchez Díaz^a**

^aSección de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Departamento de Pediatría. ^bInstituto Pediátrico del Corazón. Departamento de Pediatría.

Hospital Universitario 12 de Octubre.

Madrid. ^cDepartamento de Pediatría.

Hospital Virgen de la Salud. Toledo. España.

Correspondencia: Dra. A. Palacios Cuesta. Sección de Cuidados Intensivos Pediátricos.

Departamento de Pediatría.

Hospital Universitario 12 de Octubre.

Avda. Córdoba, s/n. 28041 Madrid. España.

Correo electrónico: apalaciosc.hdoc@salud.madrid.org

BIBLIOGRAFÍA

1. Guzzetta PC, Newman KD, Ceithaml E. Successful management of aberrant subclavian artery-esophageal fistula in an infant. *Ann Thorac Surg.* 1989;47:308-9.
2. Cohen-Gadol AA, White CB, Dekutoski MB, Shaughnessy WJ. Arterial-esophageal fistula: a complication of nasogastric tube placement after lumbar spine surgery: a case report. *Spine.* 2003;28:98-101.
3. Minyard AN, Smith DM. Arterial-esophageal fistulae in patients requiring nasogastric esophageal intubation. *Am J Forensic Med Pathol.* 2000;21:74-8.
4. Gossot D, Nussaume O, Kitzis M, Cohen G, Chalaux G, Andreassian B. Fatal hematemesis due to erosion of a retro-esophaga-

geal right subclavian artery by an esophagogastric tube. Gastroenterology. 1967;54:768-7.

5. Hirakata R, Hasuo K, Yasumori K, Yoshida K, Masuda K. Arterioenteric fistulae: diagnosis and treatment by angiography. Clin Radiol. 1991;43:328-30.
6. Feugier P, Lemoine L, Beaudoin N, Chevalier JM. Aberrant right subclavian arterioesophageal fistula: endovascular occlusion via a transbrachial approach. Eur J Endovasc Surg. 2002;23:77-8.
7. Miller RG, Robie DK, Davis SL, Cooley DA, Klish WJ, Skolkin MD, et al. Survival after aberrant right subclavian artery-esophageal fistula: case report and literature review. J Vasc Surg. 1996; 24:271-5.

Amastia y atelia como manifestación excepcional de la displasia ectodérmica hipohidrótica en una mujer adolescente

Sr. Editor:

Las displasias ectodérmicas definen un grupo de enfermedades cuyas características comunes son: *a)* ser de carácter congénito; *b)* afectar profusamente a la epidermis y a al menos uno de sus anejos, y *c)* no tener una evolución progresiva¹.

Se estima una frecuencia de displasia ectodérmica de 1 por cada 10.000-100.000 recién nacidos vivos². Se han descrito más de 192 tipos distintos de displasias ectodérmicas, el más frecuente de los cuales es la forma hipo/anhidrótica con herencia recesiva ligada al cromosoma X (síndrome de Christ-Siemens-Touraine). Las estructuras más comprometidas en las displasias ectodérmicas son las uñas, los folículos pilosos, las glándulas sudoríparas ecrinas y los dientes, aunque pueden existir otras manifestaciones^{3,4}. El modo de transmisión de la enfermedad es recesivo ligado al cromosoma X, de forma que el gen responsable lo portan las mujeres y lo manifiestan los varones⁵. En cuanto a los antecedentes familiares de los pacientes, se ha observado que alrededor del 70-80% de las madres portadoras muestran algún rasgo, a veces incompleto, de este síndrome: hipodontia y/o dientes cónicos, sudoración disminuida, diferentes grados de alopecia en el cuero cabelludo, hipoplasia de las glándulas mamarias, etc.

Mujer de 14 años de vida, remitida a endocrinología pediátrica por asimetría mamaria, con la mama izquierda mucho menos desarrollada que la contralateral. Tuvo retraso en la aparición de la dentición temporal. Controlada por el odontólogo, presentaba una disminución en el número de piezas dentarias (actualmente, 18). Menarquia a los 12 años.

Antecedentes familiares: padre diagnosticado de displasia ectodérmica hipohidrótica. No había otros familiares afectados en la rama paterna.

Exploración física: peso 64,6 kg; talla 160,5 cm. Facies peculiar, con frente prominente, orejas de implantación baja y puntiagudas, pelo ralo, disminución del grosor de las cejas con pérdida de la cola,



Figura 1. Evidente asimetría mamaria con un pezón de aspecto rudimentario en el lado izquierdo. Mama derecha de características normales.

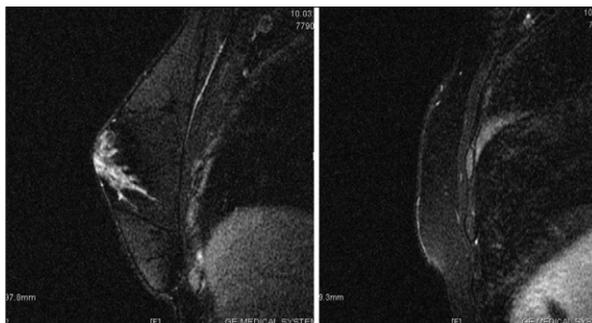


Figura 2. Resonancia magnética de mama. Secuencia sagital STIR. En lado derecho se aprecia ausencia del pezón, sin que se identifique tejido glandular mamario. En lado izquierdo, mama contralateral de características normales. Musculatura pectoral de morfología normal en ambos lados.

y disminución en el número de pestañas. Áreas lampiñas en los miembros superiores e inferiores izquierdos, con disminución de la sudoración en dichas zonas. La mama derecha era de aspecto normal. Ausencia de tejido mamario izquierdo, junto con un pezón de aspecto rudimentario, sin areola (fig. 1). El resto de la exploración por aparatos fue normal. Se realizó una resonancia magnética (RM) mamaria en la que se apreció ausencia de tejido glandular mamario, sin realce tras la administración de contraste que confirmara la existencia del pezón (fig. 2).

En 1848, Thurman describió por primera vez la displasia ectodérmica hipohidrótica como una identidad independiente, cuyo diagnóstico se basaba en la aparición de determinados rasgos clínicos, entre los que destacaban la intolerancia al calor y la ausencia o malformación de los dientes o alveolos dentarios.

Para entender la etiopatogenia de este grupo de enfermedades, hay que recordar que el ectodermo es uno de los tres componentes embrionarios primordiales. Alrededor de la tercera semana de desarrollo, experimenta una subdivisión en neuroectodermo, que da origen al sistema nervioso, mientras que el ectodermo restante recubre toda la superficie embrionaria, y forma la epidermis, sus anexos y el esmalte dental⁶. Alteraciones en este desarrollo pueden dar lugar a la detención en la maduración de alguno de estos derivados ectodérmicos, sobre todo en el tercer y cuarto mes de gestación, y, con ello, generar la sintomatología característica.

En cuanto al modo de transmisión de esta enfermedad, la mayoría de los casos se presentan como una herencia recesiva ligada al cromosoma X, de forma que el síndrome completo se