

# Atresia esofágica. Manejo quirúrgico en el Hospital Clínico Regional de Valdivia

Carlos Fierro A, Marianela Caro D, Juan Anzieta V, Jean Michel Butte B, Patricio González F\*, Juan Pablo Apablaza C\*

## RESUMEN

*La atresia esofágica es una malformación congénita de baja incidencia que es incompatible con la vida. Su manejo debe ser precoz para evitar complicaciones que aumentan la morbimortalidad. El enfoque terapéutico requiere ser realizado en forma precoz por un equipo multidisciplinario, apoyado por una unidad de cuidados intensivos neonatal, lo cual permite obtener mejores resultados quirúrgicos, disminución de las complicaciones y mayores porcentajes de sobrevida. Se presenta la experiencia del Hospital Clínico Regional de Valdivia en el manejo de esta patología entre los años 1983 y 1999. La serie se compone de 20 pacientes, 11 niñas y 9 niños, de los cuales 16 se presentaron con fístula traqueoesofágica distal. En este período se sometió a cirugía definitiva a 15 pacientes con una mortalidad quirúrgica de 20%. (**Palabras claves/Key words:** Atresia esofágica/ Esophageal atresia; Manejo quirúrgico/Surgical management).*

## INTRODUCCIÓN

La atresia esofágica (AE) es una malformación congénita incompatible con la vida<sup>1</sup>, se le debe considerar como una emergencia médico quirúrgica<sup>2</sup> que representa un serio desafío para el equipo médico<sup>3</sup>.

Se presenta en 1 x 3000-3500 recién nacidos (RN) vivos<sup>4</sup>, con una prevalencia de 3.53 x 10000 RN, de los cuales el 50% tiene otras malformaciones congénitas<sup>5</sup>. La presentación más frecuente es una AE con fístula traqueoesofágica (FTE) distal, en aproximadamente el 85% de los casos<sup>3</sup>.

Antes del año 1931 la AE constituía un cuadro fatal, siendo Haigth y Towsley quienes en 1941 realizaron la primera corrección exitosa al efectuar una anastomosis primaria del esófago interrumpido<sup>6</sup>.

Actualmente el diagnóstico, en su gran mayoría, se realiza en forma prenatal al observarse en la ecografía una disminución o ausencia de la burbuja gástrica asociada a

polihidroamnios (PHA)<sup>7</sup>. Clínicamente se observa un RN con salivación excesiva y dificultad respiratoria<sup>3</sup>, en el cual no es posible introducir una sonda nasogástrica. La evaluación se complementa con radiografía toracoabdominal para definir la presencia de FTE. Un diagnóstico precoz permite un tratamiento oportuno, con lo cual se logra disminuir las complicaciones y se reduce la morbimortalidad.

La sobrevida en nuestro país en 1970 llegaba al 50%<sup>2</sup>. Actualmente ésta se sitúa entre 70 a 90%, sin embargo, ésta descende dramáticamente cuando están presentes factores de mal pronóstico como prematurez, bajo peso de nacimiento, presencia de neumopatía preoperatoria, atresia esofágica sin fístula o con fístula proximal y malformaciones asociadas<sup>1</sup>, atribuyéndose a estas últimas la principal causa de mortalidad<sup>4</sup>.

El objetivo del presente trabajo es exponer la experiencia quirúrgica del Servicio de Cirugía Infantil del Hospital Clínico Regional de Valdivia en el manejo de la AE en un período de 17 años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los libros de pabellón abarcando el período comprendido entre el 1 de Enero de 1983 y el 31 de Diciembre de 1999. En este lapso se realizaron 397 cirugías neonatales, 23 de las cuales se llevaron a cabo en RN portadores de AE. De los 23 casos con AE, 3 se excluyeron debido a que no se ubicó su ficha clínica.

Se confeccionó un protocolo que incluyó antecedentes de sexo, edad gestacional, peso y talla, Apgar al minuto y a los 5 minutos, presencia de PHA, vía del parto, malformaciones asociadas, horas de vida al momento del diagnóstico y de la cirugía y clasificación de Waterstone para evaluar el riesgo quirúrgico. De los aspectos quirúrgicos se registró la cirugía efectuada y sus detalles técnicos.

Los antecedentes postquirúrgicos considerados fueron necesidad de ventilación mecánica y nutrición parenteral, complicaciones antes y posterior a 30 días de cirugía definitiva, mortalidad y presencia de reflujo gastroesofágico una vez realizada la cirugía.

## RESULTADOS

De la serie compuesta de 20 pacientes pediátricos portadores de AE, 11(55%) fueron del sexo femenino y 9 (45%) del sexo masculino, con una mediana de edad gestacional de 36 semanas (rango 32 y 40 semanas). La mediana de peso y talla de nacimiento fueron 1950 g (rango 1450 y 3550 g) y 43 cm (rango 36,5 y 50 cm) respectivamente. El parto fue intrahospitalario en 19 pacientes y domiciliario en 1; 15 casos presentaron Apgar normal al minuto y 19 a los 5 minutos; el parto fue vía operación cesárea en 11 pacientes y vaginal en 9.

Presentaron patología durante el embarazo 4 madres: ruptura prematura de membranas (RPM) en 2 casos, una de ellas asociada a infección ovular, pielonefritis aguda en 1 y síndrome hipertensivo del embarazo en 1. Se consignó polihidramnios en 8 madres (40%).

En 8 pacientes el diagnóstico se realizó antes de la primera hora de vida, en 11 entre la primera hora y las 24 horas de vida y sólo en 1 posterior a las 24 horas de vida.

Se operaron antes de las 24 horas de vida a 12 pacientes, a 5 entre las 24 y 48 horas y 3 después de las 48 horas de vida.

Al separar a los pacientes según la clasificación de riesgo quirúrgico de Waterstone, 4 (20%) fueron A1, 5 (25%) eran B1, 3 (15%) fueron B2 y 8 (40%) eran C1 (Tabla 1).

**Tabla 1. Clasificación de riesgo operatorio según Waterstone.**

A1: Peso de nacimiento mayor a 2500 g, sin neumonía ni anomalías congénitas.
B1: Peso de nacimiento entre 1800 y 2500 g, sin neumonía ni anomalías.
B2: Peso de nacimiento mayor a 2500 g, neumopatía moderada, malformación congénita.
C1: Peso de nacimiento menor de 1800 g.
C2: Peso de nacimiento mayor de 1800 g, neumopatía severa, malformación congénita mayor.

En el período neonatal 14 (70%) pacientes habían recibido más de 3 transfusiones.

Se realizó procedimiento previo a la cirugía definitiva a 11 (55%) pacientes. En 10 se efectuó gastrostomía y en 1 gastrostomía más esofagostomía. De éstos, 3 (27,3%) fueron derivados a Santiago, posterior a este procedimiento y 2 (18,2%) fallecieron previo al procedimiento definitivo. Se realizó anastomosis terminoterminal en 15 pacientes (Tabla 2).

**Tabla 2. Procedimientos definitivos realizados en Hospital Clínico Regional de Valdivia.**

Procedimiento	Nº
Anastomosis terminoterminal y cierre de fístula traqueoesofágica distal	11
Ascenso gástrico	2
Anastomosis terminoterminal	1
Cierre de fístula traqueoesofágica	1
<b>Total</b>	<b>15</b>

El diagnóstico definitivo según la clasificación de Gross se observa en la Tabla 3.

**Tabla 3. Diagnóstico definitivo según clasificación de Gross.**

Tipo	Nº
A: Atresia esofágica sin fístula	1
B: Atresia esofágica con fístula proximal	1
C: Atresia esofágica con fístula distal	16
D: Atresia esofágica con fístula proximal y distal	0
E: Fístula traqueoesofágica sin atresia	2
<b>Total</b>	<b>20</b>

La mitad de los RN presentaron malformaciones asociadas (Tabla 4).

**Tabla 4. Malformaciones asociadas.**

Tipo de malformación	Nº de pacientes
Ductus persistente	2
Comunicación interventricular	2
Atresia duodenal	2
Agnesia de lóbulo pulmonar derecho	1
Divertículo de Meckel	1
Riñones poliquísticos	1
Monorreno izquierdo	1
Traqueomalacia	1
Malformación anorrectal baja	1
Genopatía	1

El tiempo quirúrgico promedio en la cirugía definitiva (15 pacientes) fue de 134 minutos (rango 60 y 300 minutos). Se utilizó la toracotomía Nuncio Di Paolo en 11 (73%), en 1 toracotomía transversa, en 1 toracotomía anteroposterior, en 1 toracotomía lateral y 1 se abordó vía abdominal ya que presentaba otras malformaciones. El abordaje en 12 (80%) fue extrapleural y en 3 (20%) transpleural, suturándose los cabos esofágicos en un plano en

11 pacientes (73%) y en 2 planos en 4 (27%). El material de sutura empleado en 9 pacientes (60%) fue Vicryl®, en 3 (20%) fue seda, en 1 (6.7%) fue Monocryl®, y en 2 no fue consignado.

Se produjeron complicaciones intraoperatorias en 3 (20%) pacientes: lesión de vena suprahepática y paro cardíaco recuperado en 1 (falleció durante el postoperatorio), lesión de bronquio derecho en 1 y ampliación del orificio traqueal al resear la fístula en 1.

Se dejó drenaje pleural en 10 (67%) pacientes, sonda transanastomótica en 10 (67%) y se mantuvo la gastrostomía posterior a cirugía definitiva, en forma temporal en 12 (80%) pacientes.

En el postoperatorio 7 (47%) pacientes recibieron ventilación mecánica en promedio 9,9 días (rango 2 horas y 35 días) y 14 (93%) recibieron nutrición parenteral en promedio 14,4 días (rango 2-33 días).

En los primeros 30 días postoperatorios se presentaron complicaciones en 12 (80%) pacientes, de los cuales 2 fallecieron (mortalidad quirúrgica). De los 13 pacientes restantes, 8 (62%) presentaron complicaciones posteriores a los 30 días, de los cuales 3 fallecieron (Tabla 5).

**Tabla 5. Complicaciones antes y después de 30 días de cirugía definitiva.**

Tipo	Antes de 30 días Nº	Después de 30 días Nº
Deshicencia de sutura esofágica	1	0
Estenosis de unión esofágica	2	2
Paro cardiorrespiratorio	2	0
Bronconeumonía	2	3
Atelectasia	1	1
Infección de herida operatoria	1	0
Sangrado de gastrostomía	1	0
Fístula traqueo esofágica	1	0
Insuficiencia respiratoria	0	1
Sepsis	0	1
Ruptura gástrica espontánea	0	1
Quilotórax	0	1
Diarrea	0	1
Muerte	2	3

De los 15 pacientes a los que se les realizó anastomosis terminoterminal, 2 presentaron enfermedad por reflujo gastroesofágico.

De los 17 pacientes no referidos a otro centro fallecieron 7 (41%) (Tabla 6).

**Tabla 6. Mortalidad total en relación a clasificación de Waterstone.**

Tipo	Nº	Mortalidad
A1	4	0
B1	4	1
B2	3	1
C1	6	5
C2	0	0
<b>Total</b>	<b>17</b>	<b>7</b>

De los 15 pacientes operados con anastomosis terminoterminal fallecieron 5 (33%). Cabe señalar que de los 5 decesos, 3 son C1 en la clasificación de Waterstone (Tabla 7).

**Tabla 7. Mortalidad según clasificación de Waterstone en cirugía definitiva.**

Tipo	Nº	Mortalidad
A1	4	0
B1	4	1
B2	3	1
C1	4	3
C2	0	0
<b>Total</b>	<b>15</b>	<b>5</b>

## COMENTARIO

Los RN en nuestra serie se presentaron como de pretérmino (PRET), con un bajo peso de nacimiento (BPN) y pequeños para la edad gestacional (PEG), condiciones que dificultan su manejo al estar propensos a asfixia neonatal, hipotermia, hipoglicemia, poliglobulia y alteraciones metabólicas<sup>3</sup>, siendo esta situación similar a lo que se comunica en otras series<sup>5,8</sup>.

Es importante destacar que cuando el paciente debe ser trasladado tiene que hacerse

en posición semisentada y con aspiración continua, mediante una sonda de doble lumen en la bolsa esofágica superior. Lo primero disminuye el paso de contenido gástrico a la vía aérea y pulmones y lo segundo evita la aspiración de saliva desde la orofaringe<sup>3</sup>. Esto permite reducir las complicaciones, administrar un tratamiento en forma precoz y disminuir la mortalidad.

El 55% de los pacientes nacen vía operación cesárea, que debe ser la elección en un RN PRET, BPN y/o PEG en que el diagnóstico se plantea en forma antenatal. Esto disminuye la hipoxia neonatal y la posibilidad de complicaciones respiratorias sobre todo en un RN que además puede presentar otras malformaciones asociadas. Debemos destacar que en nuestra serie el 95% de los RN no presentaban diagnóstico antenatal.

Un bajo número de madres presenta patología asociada durante el embarazo, éstas generalmente se asocian a complicaciones posteriores al parto, principalmente de tipo infeccioso. En la madre que presentó RPM e infección ovular, las posibilidades de morbimortalidad en el RN aumentan al existir el riesgo de bronconeumonía (BNM) neonatal asociada, lo que dificulta la ventilación, produce una disminución de sus reservas nutritivas y provoca un estado séptico importante (el RN falleció).

La presencia de PHA muchas veces hace sospechar malformaciones del tubo digestivo, siendo comparable nuestra serie con otras nacionales<sup>1,2</sup>.

Es importante destacar que la sensibilidad de la ecografía para diagnosticar AE es de 42%<sup>5</sup> y el valor predictivo positivo, basada en una burbuja gástrica pequeña asociado a aumento del líquido amniótico, es de 39% aumentando a 56% cuando hay ausencia de burbuja gástrica y PHA; dejando claro que una disminución o ausencia de burbuja gástrica se presenta sólo en un 1.4%<sup>5,7</sup>.

En un gran número de pacientes el diagnóstico se realizó antes de la primera hora de vida y en un 95% antes de las 24 horas de vida, cifra comparable a otras series<sup>5,6</sup>. Aquel RN en que se efectuó el diagnóstico posterior a las 24 horas de vida presentaba FTE sin AE.

En el preoperatorio se debe descartar la presencia de fístula traqueoesofágica mediante una radiografía toracoabdominal. Esta mostrará aire en el tubo digestivo cuando hay fístula, pero

hay que tener en cuenta que un 15% de las AE tipo C tienen obliterada la fístula al momento del diagnóstico<sup>9</sup>, recomendándose realizar una fibrobroncoscopia en casos de duda, pero nunca administrar medio de contraste por el riesgo de aspiración y daño pulmonar<sup>10</sup>.

En nuestra experiencia la distribución del diagnóstico definitivo según la clasificación de Gross se asemeja a otras series<sup>1,6,8</sup>. Una gran mayoría de nuestros pacientes presentan AE con FTE distal. Otro examen que se debe realizar en el preoperatorio es una ecocardiografía para descartar una aorta derecha, lo que determinaría una toracotomía izquierda.

En un 75% se realizó la primera cirugía (ya sea definitiva o no) antes de las 48 horas de vida, lo cual es levemente inferior a otra serie<sup>8</sup>. Consideramos que es importante clasificar a los RN según su riesgo quirúrgico previo a cualquier acto operatorio. Nosotros utilizamos la clasificación de Waterstone, que permite predecir el pronóstico y las complicaciones al considerar el peso, alteraciones respiratorias y malformaciones congénitas asociadas<sup>1,8</sup> posibilitando la administración un soporte nutricional y respiratorio adecuado.

Un gran número de nuestros pacientes son politransfundidos, aumentando el riesgo de reacciones autoinmunes y adquisición de infecciones, creemos que esta medida es algo que se debe evitar porque tiende a incrementar la morbimortalidad.

En algunos pacientes, ya sea por el tipo de AE, la presencia de otras malformaciones, infecciones, bajo peso u otros problemas, existe una demora en la cirugía correctora. En estos casos conviene realizar una gastrostomía, que sirve para la descompresión del tracto digestivo o para alimentar al paciente y mantener la aspiración continua de la bolsa superior mediante un sistema de doble sonda<sup>3</sup>.

El procedimiento definitivo se puede lograr en un solo tiempo, lo que tiene mejores resultados a largo plazo<sup>9</sup>, pero en pacientes de alto riesgo con FTE grande puede ser necesario ligar la fístula y posponer la anastomosis hasta que el RN esté en condiciones de completar el tratamiento<sup>3</sup>.

De los intervenidos en nuestra serie destaca 1 paciente que presentaba AE tipo B, al que se le realizó ascenso gástrico, cirugía de alto riesgo, él se encuentra en buenas condiciones generales, sin presentar complicaciones ni RGE.

Una de las principales causas de morbimortalidad son las malformaciones congénitas que se presentaron en 10/20 (50%) de nuestros pacientes, lo cual se asemeja a otras series<sup>1,2,5,8</sup>.

Se utilizó en la mayoría de los RN toracotomía Nuncio Di Paolo con abordaje extrapleural, permitiendo una rápida localización de los cabos esofágicos y de la FTE. Se considera que es mejor realizar abordaje extrapleural, ya que evita la contaminación del espacio pleural y el uso de drenajes pleurales; además se disminuye el riesgo de infecciones y el desarrollo de colecciones pleurales, las que de presentarse, tienen alta incidencia de dehiscencia de anastomosis esofágica, con alto riesgo de daño del esófago<sup>11</sup>.

Existe la posibilidad que debido a otras malformaciones mediastínicas, como alteración del arco aórtico, que tiene la misma embriogénesis<sup>12</sup>, no se encuentre el cabo esofágico superior, aconsejándose el uso de un endoscopio neonatológico<sup>13</sup>.

La sutura esofágica en una gran mayoría se realizó en 1 plano con Vicryl®, lo que también está descrito por Ossandón y cols<sup>1</sup>. Esto permite una menor isquemia de la anastomosis con menor riesgo de dehiscencia de sutura, formación de fístulas y desarrollo de complicaciones. Posterior a la anastomosis fue necesario mantener la mayoría de las veces la gastrostomía en forma temporal o el uso de sonda trananastomótica, con el fin de permitir una realimentación temprana y evitar la desnutrición.

Casi la mitad de los pacientes a los que se les realizó cirugía definitiva en nuestro hospital requirió ventilación mecánica, dado sus condiciones basales, lo cual es más alto que lo publicado por Teich y cols<sup>8</sup>. Consideramos que está indicada en condiciones de riesgo vital, tratando de evitar su uso prolongado, por el riesgo de sobreinfección, acumulación de secreciones y desarrollo de úlcera traqueal que perpetúa una fístula previa o desarrolla una nueva.

La nutrición parenteral ha sido de gran ayuda en el soporte de estos pacientes, previniendo la desnutrición y alteraciones metabólicas, lo que permite una mejor cicatrización, sin embargo el número de pacientes que la recibe es mayor que en otra serie<sup>8</sup>. Es importante destacar que también es un foco de posible contaminación y por lo tanto se debe utilizar por el menor tiempo posible.

La principal complicación antes de los 30 días de cirugía definitiva es la estenosis y/o dehiscencia de la anastomosis esofágica, también comunicadas por otra serie chilena<sup>2</sup>. Posterior a los 30 días las principales complicaciones han sido la BNM y la sepsis, las que generalmente son causadas por gérmenes intrahospitalarios multirresistentes.

El RGE se presentó en 2 pacientes de nuestra serie, y se debe a falta de coordinación esofágica producto del daño, durante la cirugía, de la innervación e irrigación esofágica distal<sup>14</sup>, por lo cual se recomienda una mínima disección de este segmento.

La mortalidad relacionada con la cirugía esofágica en nuestra serie fue de 20%, y la mortalidad general fue de 33%. Al analizarla, según la clasificación de riesgo quirúrgico, tenemos que en el grupo A1 es de 0%, lo que

es comparable a otras series<sup>1,5,6,8</sup>, en B1 es de 25%, también comparable a otras series<sup>1</sup>. En B2 es más alta que otras series<sup>6,8</sup> y en C1 es de 75%, también más alta que otras series<sup>5,6,8</sup>. Considerando la sobrevida general, es comparable a otras comunicaciones nacionales<sup>1,2</sup> y algo más baja que las extranjeras<sup>6</sup>.

Se puede concluir que la AE es una patología rara, que generalmente se asocia a otras malformaciones congénitas, presentándose en RN de alto riesgo y con alteraciones hemodinámicas importantes. El tratamiento es quirúrgico y debe ser realizado precozmente para evitar la muerte del enfermo. En la actualidad, juega un rol muy importante el manejo hemodinámico que pueda ser realizado en una UCI neonatal y la experiencia quirúrgica que puedan tener los profesionales a cargo de estos pacientes.

## REFERENCIAS

- Ossandón F, Acuña R, Sirebrenik S, Krebs C, Bravo I: Atresia esofágica. Evaluación, manejo y seguimiento de 18 casos. *Rev Chil Pediatr* 1992; 63: 84-8
- González R, Caamaño E, Román C, Ebensperger I: Manejo y complicaciones en el tratamiento de la atresia de esófago. *Rev Chil Pediatr* 1976; 47: 107-13
- Iñon A. Atresia de esófago. En: Meneghello J, Fanta E, Paris E, Puga T (eds). Meneghello, Pediatría. Buenos Aires, Editorial Médica Panamericana, 1997; 2512-16
- Weldt E, Caamaño E, Escobar J, Osorio W, Roizen R, Valdés M: Atresia esofágica, análisis y seguimiento. *Rev Chil Pediatr* 1998; 69: 241-6
- Hübner M, Nazer J, Cifuentes L: Atresia esofágica y malformaciones asociadas. *Rev Méd Chile* 1999; 127: 655-9
- Okada A, Usui N, Inoue M, Kawahara H, Kubota A, Imura K, Kamata S: Esophageal atresia in Osaka: A review of 39 Years experience. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1570-4
- Stringer M, McKenna K, Goldstein R, Filly R, Adzick N, Harrison M: Prenatal diagnosis of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 1258-63
- Teich S, Barton D, Ginn-Pease M, King D: Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterstone versus Montreal. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1075-80
- Ein S, Shandling B: Pure esophageal atresia: A 50-years review. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1208-11
- Kemmotsu H, Joe K, Nakamura H, Yamashita M: Cervical approach for the repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1995; 30: 549-52
- Donnelly L, Frush D, Bisset G. The appearance and significance of extrapleural fluid after esophageal atresia repair. *AJR* 1999; 172: 231-3
- Canty J, Boyle E, Linden B, Healey P, Tapper D, Hall D, et al: Aortic arch anomalies associated with long gap esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1587-91
- Hajivassiliou C, Davis C, Young D: Fiberoptic localization of the upper pouch in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 678-9
- Quan B, Merri J, Farmer P, Hasthorpe S, Myers N, Beasley S, et al: The vagus and recurrent laryngeal nerves in the rodent experimental model of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1580-6