

11237
141



Instituto de Seguridad
y Servicios Sociales:
los Trabajadores de
Estado

CENTRO MEDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"



FACULTAD DE MEDICINA
DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
CENTRO MEDICO NACIONAL
20 DE NOVIEMBRE
SERVICIO DE PEDIATRIA

TRABAJO DE TESIS
MONOGRAFICO
ATRESIA DE ESOFAGO Y
FISTULA TRAQUEOESOFAGICA

TESIS DE POSGRADO
QUE PARA OBTENER EL TITULO EN
LA ESPECIALIDAD DE PEDIATRIA
^{Uadlope} P R E S E N T A:
DRA GPE. CECILIA LOPEZ ANACLETO

MEXICO, D.F.

SEPTIEMBRE 2003

1

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

**TESIS
CON
FALLA DE
ORIGEN**



Instituto de Seguridad
y Servicios Sociales
de los Trabajadores del
Estado

CENTRO MEDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"



**CENTRO MEDICO NACIONAL
"20 DE NOVIEMBRE"**

TRABAJO DE TESIS MONOGRÁFICO.

**"ATRESIA DE ESOFAGO Y
FISTULA TRAQUEOESOFAGICA"**

laiss
**DR. SIGFRIED FIGUEROA BARKOW
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION**

~~XXXXXXXXXX~~
**DR. MIGUEL ANGEL PEZZOTTI Y RENTERIA
COORDINADOR DE PEDIATRIA**

RP
~~XXXXXXXXXX~~
**DR. RAFAEL ALVARADO GARCIA
ASESOR DE TESIS**

Chiv
**DRA. GUADALUPE CECILIA LOPEZ ANACLETO
RESIDENTE DE TERCER AÑO PEDIATRIA**

2

**TESIS CON
FALLA DE ORIGEN**

AGRADECIMIENTOS

A TODOS LOS MEDICOS DEL SERVICIO DE PEDIATRIA, POR CONTRIBUIR A MI FORMACIÓN ACADÉMICA.

A MIS PADRES
POR SU PACIENCIA Y APOYO INFINITO.

GIOVANNI Y DANIEL
CON TODO MI CARÍÑO.

3

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INDICE

CONTENIDO	PAGINA
Introducción.....	1
Antecedentes históricos.....	2
Definición.....	4
Embriología.....	4
Consideraciones anatómicas.....	6
Inervación.....	7
Fisiología.....	9
Descripción Etiológica.....	11
Clasificación.....	15
Clasificación de Gross.....	16
Diagnóstico clínico.....	18
Presentación clínica y frecuencia.....	19
Anomalías asociadas y características.....	21
Diagnóstico prenatal.....	23
Diagnóstico postnatal.....	25
- Ruta diagnóstica.....	27
Tratamiento.....	28
- Preoperatorio.....	28
- Situaciones especiales.....	30
- Técnica quirúrgica.....	32
Manejo quirúrgico.....	34
- Cuidados postoperatorios.....	39
Complicaciones.....	40
- Tempranas.....	40
- Tardías.....	41
- Tipos de brecha.....	42
Pronóstico.....	43
Bibliografía.....	44

4

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

INTRODUCCION

La historia de las anomalías esofágicas constituye uno de los capítulos más espectaculares de la cirugía Pediátrica. Hasta antes de 1939 la atresia esofágica siempre era mortal en todo el mundo^{1,2}. Para 1670 se iniciaron las primeras descripciones de la patología y no es hasta 1696 que Thomas Gibson^{1,3} describió por primera vez la combinación más común de estas anomalías, representada por la atresia de esófago acompañada de una fístula que partía desde la traquea hasta el segmento distal del esófago. Iniciando con múltiples tratamientos quirúrgicos, sin éxito, continuando con una alta mortalidad. Para 1697 se realizó una descripción más específica de la patología, presentando un estudio de 63 ^{1,3} casos, en los cuales se realizaban las primeras intervenciones quirúrgicas. Para 1939 a 1941, Ladd y Leven realizaron la primer técnica de gastrostomía¹, la división de la traquea y del esófago a nivel cervical y finalmente la interposición yeyunal antero torácica, inicialmente sin éxito ^{1,4}. En 1941 Haight y Towsley publicaron la primera anastomosis con éxito; Con sección y sutura de la fístula y la consiguiente anastomosis del esófago. La técnica de anastomosis primaria se inició como un manejo de cirugía moderna y se publicó un estudio completo de la cirugía de atresia de esófago por Holder^{1,4} en 1969. En 1962 Waterston presenta un estudio de 218 niños con

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

seguimiento desde 1946 y 1959, lo cual le permite la realización de la primer clasificación pronóstica y funcional. Materson en 1979 popularizó la transposición de colon en la década de los 70. Y más recientemente la interposición gástrica por Spitz en 1984 a 1991, con reducción importante de la mortalidad, la cual ha evolucionado^{1,7} de la siguiente manera:

- 1696, mortalidad del 100%
- 1965, mortalidad del 50%
- 1999 –2000 menor del 10%

La atresia de esófago y fístula traqueo esofágica puede ser una malformación aislada o formar parte de la asociación VACTERL acrónimo que representa la asociación de malformaciones Vertebrales, Anales, Cardíacas, Traqueales, Esofágicas, Renales (o radiales) y de las extremidades (limbs, en inglés). En los últimos 50 años; los avances de la cirugía han transformado una de las malformaciones congénitas más importantes y que inicialmente se consideraba dentro de las enfermedades incompatibles con la vida^{1,3}.

En México se publicó la experiencia del Instituto Nacional de Pediatría, por González Romero en 1985; que estudió a 125 pacientes. Encontró en el 45.2% anomalías asociadas, de estos el 20% presentó malformaciones incompatibles con la vida. La

supervivencia de su estudio fue del 56%. Existen pocos estudios en México de la patología, algunos de ellos se encuentran en proceso, como lo es en el servicio de cirugía pediátrica del Centro Médico Nacional "20 de Noviembre", en el cual se lleva actualmente un estudio de la casuística y los resultados al tratamiento quirúrgico actual.

La incidencia de los casos de atresia de esófago varía desde Michigan en 1957, quien reportó 1 por cada 4,425 recién nacidos vivos y posteriormente por Myers en 1974 con una incidencia de 1 por cada 3,000 a 4,500 recién nacidos vivos. Actualmente la frecuencia de esta malformación es 1 por cada 3,000 a 5,000 recién nacidos vivos²⁻³.

En un estudio poblacional, se observó una presentación igual, tanto para hombres y mujeres, así como una correlación con importante con el estado socioeconómico bajo.

Otros estudios realizados por Nora en 1975, se analizó la asociación con teratógenos que causaban la enfermedad, que en 13 de 19 pacientes estudiados con asociación VACTERL, habría el antecedente de ingesta de progesterona y estrógenos por vía oral durante el embarazo, aunque no especifica en que trimestre del embarazo¹⁻⁵.

Los estudios epidemiológicos han sugerido un origen multifactorial con un componente hereditario dando una incidencia de 0.43 a 0.88%.

La relación hombre: mujer es de 1:1.

Dentro de la característica de presentación que varía de acuerdo a la misma familia, solo se identifica en un 10%, alguna alteración cromosómica y sobre todo con anomalías anatómicas asociadas. La presentación de Atresia esofágica se observa desde la etapa embriológica y actualmente es posible la identificación por ultrasonido, realizándose así diagnóstico prenatal^{1,3,4}.

ATRESIA DE ESÓFAGO Y FISTULA TRAQUEOESOFÁGICA.

Se define así a la discontinuidad del esófago y la comunicación de éste con la vía aérea superior, ambos como resultado de errores congénitos durante la etapa embrionaria, las cuales ocurren dentro de las primeras cuatro a seis semanas de la vida fetal, puede diagnosticarse a partir de la semana 14 del embarazo^{1,6}.

EMBRIOLOGIA

Aproximadamente en el día decimonoveno de la gestación el intestino anterior del embrión está representado por un tubo de una capa celular, que se extiende desde la faringe hasta el estómago. A la semana 4 de gestación aparece un divertículo en la pared ventral del intestino anterior, en el borde con el intestino faringeo. En varios días la cara ventral de este intestino anterior empieza a engrosarse y formar un surco, revestido por epitelio cilíndrico estratificado, ciliado, que se convierte en mucosa respiratoria⁹⁻¹². Este divertículo respiratorio o traqueo bronquial se separa poco a poco de la porción distal del intestino anterior por medio de un tabique, el cual se denomina tabique traqueo esofágico, de tal modo que el intestino anterior queda dividido en una porción ventral llamado primordio respiratorio y una porción dorsal que corresponde al esófago. La separación del intestino anterior dorsal a partir de la tráquea ventral ocurre primero en el ámbito de la carina y se extiende en dirección cefálica¹³⁻¹⁷. Para el día vigésimo sexto estas dos estructuras se separan por completo hasta el nivel de la laringe, la capa muscular formada por el mesénquima circundante, que es estriada en sus dos tercios superiores y está inervada por el nervio vago, su tercio inferior se caracteriza por presentar capas de músculo liso y está inervado por el plexo esplácnico.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Así para el día 56 de la gestación estas dos estructuras se separan definitivamente hasta el nivel de la laringe ¹⁴⁻¹⁶. La mayoría de los investigadores atribuyen el proceso de tabicación, que divide al esófago y a la tráquea, a un cordón epitelial, con proliferación celular interna. Una interrupción de este proceso produce una fístula traqueo esofágica ⁵. (Figura 1)

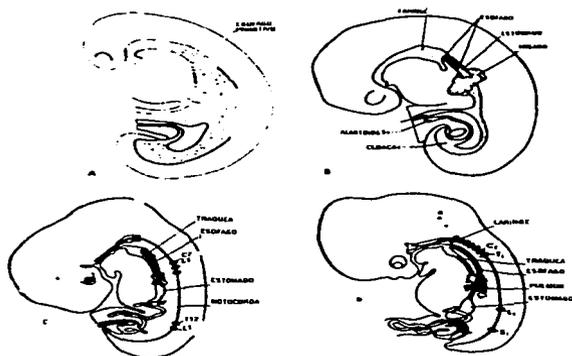


FIGURA 1
 Desarrollo embrionario. Elongación del esófago por crecimiento craneal del cuerpo.
 (A, B, C, D)
 (Modificado de Gay Skandalakis. Embriology for surgeons.W.B. Saunders.1994.
 Figura 2-3: 64-65)

El esófago logra una longitud final en la séptima semana de gestación, teniendo una longitud de 8 a 10 cm., al nacimiento. En la sexta semana aparece la capa circular, en la 9 a 12 semanas, aparece la capa muscular longitudinal, y en el cuarto mes de la gestación aparece la capa mucosa. Los vasos sanguíneos entran en la pared del esófago durante el séptimo mes de gestación. Los conductos linfáticos, en el tercero y cuarto mes de la vida *.

ANATOMIA.

El esófago es un conducto músculo membranoso, continuación de la faringe, que termina en el estómago. Mide aproximadamente de 25 cm. de longitud y 2 cm. de diámetro. Permite el paso del bolo alimenticio, por medio de contracciones sincrónicas, llevándolo por el esfínter esofágico inferior hasta el estómago; No produce enzimas de degradación y tampoco se produce absorción alguna a través de él. Se extiende del borde inferior del cartilago cricoides a nivel del borde inferior de la sexta vértebra cervical, hasta la cara izquierda del cuerpo vertebral de la undécima vértebra dorsal. Se halla dirigido verticalmente y desciende por la parte inferior del cuello (porción cervical) y el tórax hasta el diafragma (porción torácica) y se extiende del nivel de T1 a T10.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Está situado en el mediastino superior y posterior. Atraviesa el diafragma y llega a la parte superior de la cavidad abdominal y desemboca en el estómago ¹⁸⁻¹⁹ (porción abdominal) que se extiende de T11 a T12

Está formado por tres capas:

Capa muscular. Se halla constituida por una capa exterior de fibras longitudinales que se desprenden por medio de una lengüeta fibrocartilaginosa que se fija a la cresta mediana del cricoides, entre las inserciones del cricoaritenideo posterior.

Se origina el músculo cricoesofágico o ligamento superior de Gillette, del cual se desprenden fibras descendentes, las cuales se dividen en dos bandas. Sus fibras medias se dividen verticalmente. Las fibras laterales hacia abajo y atrás, hasta alcanzar la cara posterior del esófago, donde se ponen en contacto con las del lado opuesto.

Las fibras longitudinales se hallan reforzadas por haces longitudinales bronquiales y diafragmáticas, que al llegar al estómago, se continúa con la capa muscular externa de este órgano. (Figura 2)¹⁹.

Las fibras circulares rodean al esófago y forman una capa continua situada por debajo de la anterior. En la parte inferior se continúa con las fibras musculares del estómago. Tanto las fibras longitudinales como las circulares son fibras lisas en las tres cuartas partes inferiores del esófago ¹⁸.

Capa celular. Se halla situada entre la capa muscular y la mucosa, se adhiere a esta por su cara profunda, se continúa por arriba con la túnica fibrosa de la faringe y por abajo con la capa celular del estómago; Está constituida por tejido conjuntivo y fibras elásticas.

Capa mucosa. Tiene una coloración pálida en toda su extensión y se halla formada por un epitelio pavimentoso estratificado; que se apoya sobre una dermis constituida de tejido conjuntivo, que contiene un tejido reticular de naturaleza linfoidea. En la capa muscular se encuentra glándulas acinosas situadas en la túnica celular, por debajo de las escasas fibras lisas submucosas, el canal exterior de estas glándulas termina en la mucosa con un calibre filiforme; Reciben el nombre de glándulas esofágicas. Existen otras situadas en la misma mucosa, sin invadir en la capa celular, denominadas glándulas superficiales de Hewlett, son tubulares y ramificadas, semejantes a las glándulas que posee el estómago en porción cardiaca. El esófago solo secreta el moco necesario para su lubricación.

El esófago recibe sangre arterial de las esofágicas superiores, rama de la tiroidea inferior; De las esofágicas medias, rama de las bronquiales. De la aorta, de las intercostales, ramas de la diafragmática inferior y de la coronaria estomáquica.

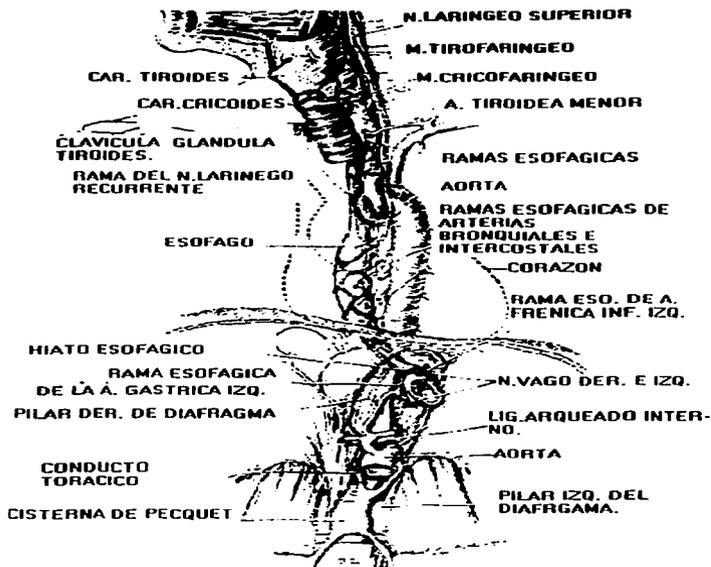


FIGURA 2

Anatomía del esófago. (Irrigación, Inervación, asociaciones y músculos)

Marvin H. Sleisenger. Normal anatomy and developmental anomalies. W.B. Saunders. 1996; 1: 312.

Inervación. La porción cervical del esófago está inervada por el nervio recurrente, rama del neumogástrico, el cual envía múltiples ramos horizontales, que no rebasan la línea

media y forman a ese nivel el plexo esofágico. La porción torácica del esófago recibe también ramas del neumogástrico; Recibe fibras parasimpáticas a través del nervio recurrente y por intermedio de los nervios cardíacos superiores. Inervación simpática a través de las ramas del glosofaríngeo y del neumogástrico, el cual posee fibras simpáticas procedentes del ganglio cervical superior y que penetran al ganglio plexiforme.

Tanto las fibras simpáticas como los parasimpáticos que llegan al esófago, no se distribuyen directamente en la fibra lisa de la capa muscular, actúa por mediación de las neuronas incluidas en las paredes esofágicas ¹⁸⁻¹⁹.

De las tres porciones existentes del esófago es necesario que trabajen en conjunto para un adecuado funcionamiento del mismo, con contracción y relajación muscular sincrónica, así como del cierre adecuado del esfínter esofágico inferior para evitar reflujos gastroesofágicos, siendo de vital importancia el conocimiento de la anatomía funcional de esófago, para un adecuado entendimiento de la patología y técnica quirúrgica a seguir en cada paciente.

FISIOLOGIA

El esófago tiene dos funciones principales: Transportar el alimento ingerido desde la faringe hasta el estómago y evitar la regurgitación del contenido gástrico en circunstancias normales.

Funcionalmente, el esófago puede ser dividido en tres zonas: El esfínter esofágico superior, el cuerpo esofágico y el esfínter esofágico inferior. La actividad de los esfínteres, esta determinada, no solo por la motilidad del cuerpo esofágico, sino también, por la orofaringe y el estómago. Presenta un control voluntario e involuntario de la mecánica de contractilidad; Siendo la actividad de ambos eficazmente coordinada.

El transporte del bolo alimenticio ingerido hacia el estómago es un proceso activo impulsado por la contracción peristáltica progresiva del músculo esofágico. El músculo longitudinal acorta al esófago a medida que el bolo avanza, mientras que el circular proporciona la fuerza propulsora; en el esófago no existen contracciones peristálticas retrógradas. La actividad motora del esófago aparece a manera de contracciones primitivas, que son contracciones peristálticas progresivas iniciadas por la deglución. Las contracciones secundarias son contracciones peristálticas progresivas que aparecen espontáneamente, por lo general en respuesta a un irritante, como la

presencia de bolo sólido o líquido en la luz. Las contracciones terciarias son contracciones no peristálticas segmentarias y espásticas de la musculatura que no sólo no impulsan el bolo ingerido, sino que pueden obstruir su paso. Puede observarse en pacientes con obstrucción esofágica parcial o por irritación debida a reflujo. De mucha importancia es también el control del esfínter esofágico inferior lo cual no permitirá el paso de alimentos al esófago ya que con las contracciones este se vacía completamente ^{1,2-19}.

Esfínter esofágico distal. Maneja una presión aproximada de 20 mmHg, este tono se debe a una combinación tanto de factores humorales y por factores neuronales. Posterior a la alimentación hay un incremento en la presión del esfínter, lo que impide la regurgitación. Se puede presentar una relajación transitoria, asociada con reflujo en sujetos normales, probablemente como respuesta a estímulos intraesofágicos e intragástricos, actualmente en estudio¹⁸.

Muchos de estos factores, son los que influyen en la presión del esfínter; siendo de tal importancia, ya que puede agravar la presencia de reflujo en cualquier individuo. Se encuentran factores hormonales, neuronales, alimentos y medicamentos, dentro de los más importantes.

ETIOLOGIA

Muchas teorías se han propuesto para determinar la organogénesis de la atresia de esófago y fístula traqueo-esofágica. Desde el advenimiento de la inducción de atresia de esófago y fístula traqueo-esofágica, con adriamicina, en modelos animales, se ha podido determinar, la organogénesis de este padecimiento, que actualmente continúan en experimentación.

Uno de los estudios experimentales en animales, demostró que la adriamicina, administrada por vía intraperitoneal en la semana 12 de la gestación, a una dosis de 2.2 mg/kg, provoca estas malformaciones. Se utilizó un grupo control sin administración de adriamicina¹¹⁻¹³. Se analizó el componente histológico, con seguimiento entre la semana 12 y 19 de gestación, observando una atresia en el primordio esofágico. El botón pulmonar, formó el árbol bronquial, con una bifurcación en bronquios laterales y posteriormente una tercera bifurcación, que representa el bronquio medio, el cual continuó con un crecimiento distal, a través del mesénquima y con dirección hacia el estómago, formándose una fístula en el interior de este, en la semana 13.5 de gestación. Esta observación se tomó como evidencia para determinar que el segmento distal del esófago, es de origen respiratorio, observándose que el bronquio medio, que llega a ser el esófago distal, desarrolla un epitelio columnar pseudoestratificado,

característico del tracto respiratorio, lo que se traduce en un problema la corrección quirúrgica, es de esperarse la escasa motilidad del segmento distal de esófago y no se puede esperar peristalsis en un tejido respiratorio, creando complicaciones importantes, posteriores a la corrección quirúrgica^{11,16}.

Otros estudios determinan que la separación anormal del primordio esofágico, es en parte, causa del desarrollo de atresia de esófago y fístula traqueoesofágica, otra alteración, que actualmente se encuentra en experimentación, es la presencia de apoptosis, la cual la definen como un tipo de muerte celular programada, dando por resultado la inhibición fisiológica de la célula; Que desempeña un papel importante en el mantenimiento de la homeostasis del tejido, presentando una renovación celular permanente; Con un equilibrio entre la producción y pérdida de las células. Característicamente con la presente condensación del núcleo y citoplasma, la formación de estructuras de membrana apopticas y la degradación del DNA; En ausencia de una respuesta inflamatoria ^{13-14,16-17}. En los estudios experimentales, realizados en animales, se ha observado, que en la semana 11 y 12 de gestación, al momento de la separación de la traquea; Hay una evidencia de células epiteliales muertas, con una distribución constante. Al mismo tiempo que se presenta la proliferación celular rápida.

Pudiendo explicar así, el mecanismo por el cual el primordio esofágico se divide en dos componentes, dando la alteración, entre el esófago y la tráquea.

Utilizando técnicas de reconstrucción dimensional, para comparar la apoptosis en animales normales y en aquellos en los cuales se desarrollo AE y FT, se ha observado la presencia de fagocitosis de los cuerpos apoptosicos, cercanos a la proliferación celular normal. Con la constante eliminación de restos celulares. Todo esto sin presentarse una respuesta inflamatoria¹⁷. Smith ha postulado que los surcos esofágicos laterales (áreas de estrechamiento que se presentan en forma natural muy semejantes a los cordones de proliferación epitelial, que forman el tabique entra la tráquea y el esófago) pueden girar dorsalmente o en forma posterior, y no en forma anterior; Por lo que resulta la atresia de esófago. Grunewals considera que el alargamiento de la tráquea es tan rápido en dirección caudal, que cuando una fístula produce fijación del esófago a la tráquea. La pared dorsal del esófago es traccionada hacia delante y abajo para ser incorporada en la tráquea. Así resulta una atresia de esófago, provocada por la fístula. La formación de atresia de esófago, sin fístula, se atribuye al incidente de recanalización, durante la octava semana de gestación.

La asociación de anomalías vertebrales, anales, cardíacas, traqueo-esofágica, renales y de las extremidades puede ser evidencia de un trastorno generalizado de la embriogénesis.

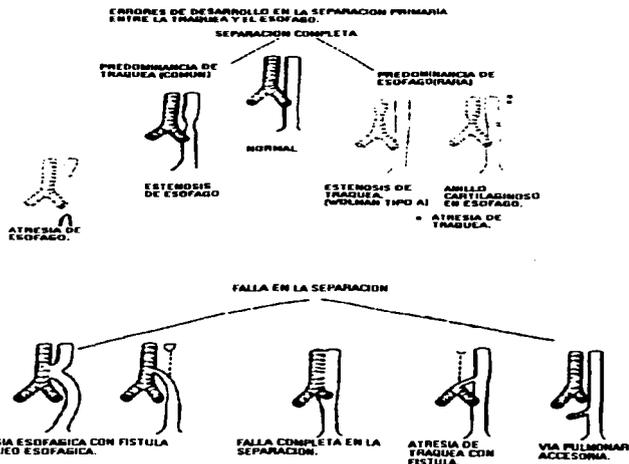


FIGURA 3
DESARROLLO EMBRIONARIO (ANOMALIAS EN LA SEPARACION PRIMARIA DE TRAQUEA Y
ESOFAGO) ETIOLOGIA.

Gay Skandalakis. The Esophagus. W.B. Saunders. 1994; 6: 68

Durante muchos años se ha investigado en la posible etiología exacta, aunque se desconoce. Existe evidencia de herencia mendeliana, creándose varios informes de múltiples miembros de la familia que han presentado la atresia de esófago, así como el reporte de casos aislados y en la mayoría de estos, asociados a síndromes específicos; como la trisomía 18, síndrome de Potter, asociación VACTERL, y solo en casos aislados la presencia de atresia de esófago pura¹⁶.

CLASIFICACION

Durante muchos años se han sugerido diferentes clasificaciones para la atresia de esófago y fistula traqueo esofágica, dada la repercusión tan significativa en el avance del tratamiento quirúrgico y que revolucionó por completo las perspectivas de vida del paciente, dando un elevado porcentaje de supervivencia, que actualmente llega al 100%². Una de las primeras clasificaciones se inició en el año de 1929, posteriormente por Ladd en 1944, Gross 1953, Stephens 1956, Swensen y colaboradores en 1962.

Una alternativa de clasificación fue propuesta por Waterson en 1962 basada en los factores de riesgo observando una sobrevida de más del 50%, solo en el caso de no estar relacionado con los siguientes factores, que a su juicio eran relevantes: bajo peso al nacimiento, anomalías asociadas, presencia de neumonía. La clasificó en leve, moderada y severa. Existe actualmente una modificación, realizada por Spitz, para el año de 1994 y que se toma en el servicio de cirugía pediátrica del CMN "20 de noviembre", para calificar el riesgo, anterior a la instalación del tratamiento quirúrgico. La amplia variedad de anomalías traqueoesofágica ha hecho indispensable la aparición de un atlas que incluye más de 90 tipos diferentes, que finalmente se incluyen en el Atlas de Atresia esofágica por Kluth descrito desde 1976, lo cual ha permitido la

clasificación y las subdivisiones existentes, que incluyen también todos los casos individuales. Sin embargo uno de los propósitos de estas clasificaciones esta destinada ha diagnosticar y dar un pronóstico de acuerdo a cada individuo independiente, así como iniciar su tratamiento¹⁻¹⁰.

Una de las primeras clasificaciones se realizo en 1929 por Vogt, se considera como clasificación anatómica aunque actualmente se encuentra en desuso, fue una de las principales pautas, para el avance y tratamiento de los pacientes⁴⁻⁵.

Actualmente se utiliza la clasificación de Gross, que es una modificación de las anteriores; Así también en el servicio de cirugía pediátrica, del Centro Medico Nacional "20 de noviembre", es utilizada dicha clasificación. Y que a partir de 1998, se da número romanos progresivo, en vez de clasificarla por letras. (Figura 4-5).

Delimita 6 parámetros fundamentales¹⁻⁶:

- Tipo I. Ambos cabos esofágicos ciegos, sin fístula traqueo-esofágica: Presente en un 5 a 8%.
- Tipo II. Fístula TE superior y cabo inferior ciego con: Incidencia aproximada de 0.5 a 1%.
- Tipo III. Fístula TE inferior y cabo esofágico superior ciego. La presentación más frecuente en un 80 a 85%.

- Tipo IV. Doble fístula TE en ambos cabos del esófago: 0.5 al 1%.
- Tipo V. Se describe como fístula en H y es una fístula TE sin atresia de esófago: 3 a 5%.
- Tipo VI. Estenosis esofágica distal: 1%

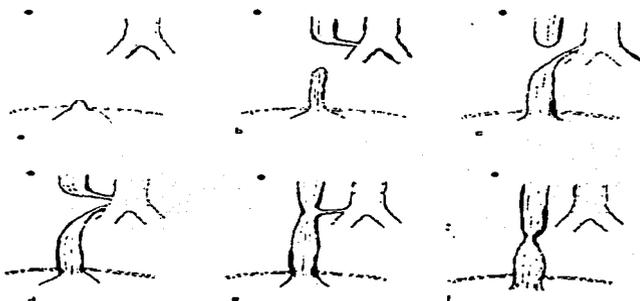


FIGURA 4

CLASIFICACION DE GROSS.

Nelly V. Freeman. Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Churchill livinstone 1994; 28: 257

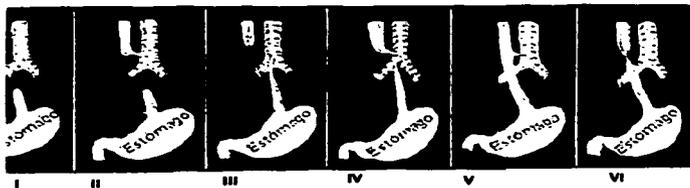


FIGURA 5

CLASIFICACION DE ANOMALIAS ASOCIADAS, MODIFICADA DE GROSS

Dwayne C. Clark. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. American family physician 1999; 4: 354.

CUADRO CLINICO

Los signos y síntomas se pueden dividir de acuerdo a las características de presentación al nacimiento y durante la lactancia; así, tomaremos en cuenta las alteraciones anatómicas para determinar la presentación clínica^{1-6,18,24-27}.

Tenemos signos y síntomas de presentación y de sospecha:

PRESENTACION CLINICA	FRECUENCIA
POLIHIDRAMNIOS	20% CON FISTULA TRAQUEO ESOFAGICA
	80% SIN FISTULA TRAQUEO ESOFAGICA
SALIVACION AUMENTADA	40%
DIFICULTAD RESPIRATORIA	35%
CIANOSIS	30%
VOMITOS CON LA ALIMENTACION	TARDIO
NEUMONIAS RECURRENTES	EN LA FISTULA TRAQUEO ESOFAGICA TIPO H.

TABLA I

Principales características clínicas y porcentaje de presentación

Uno de los primeros síntomas es la presencia de sialorrea excesiva, que no puede ser deglutida. Así cuando el lactante se alimenta se ahoga, tose con frecuencia, presenta cianosis y regurgita el alimento. La dificultad respiratoria es progresiva y con probabilidad es más grave, en aquellos lactantes con fístula traqueo esofágica distal.

La sintomatología se puede dividir de acuerdo a grupos de presentación de alteraciones esofágicas, siendo:

GRUPO 1. Con atresia de esófago pura: El paciente se encuentra con salivación excesiva y la primera toma de fórmula o leche materna es regurgitada.

GRUPO 2. Pacientes con fístula traqueo esofágica inferior: encontramos salivación excesiva y una inmediata regurgitación al inicio de la alimentación. El contenido gástrico puede llegar al segmento superior a través de la fístula, presentándose dificultad respiratoria, con eventos de cianosis; también se observa distensión abdominal en la radiografía simple de abdomen, por la entrada de aire a través de la fístula. Estos pacientes pueden morir de neumonitis por aspiración en caso de no ser diagnosticada.

GRUPO 3- En este grupo la principal sintomatología es la presencia de dificultad respiratoria. En el caso de la fístula traqueoesofágica superior no hay presencia de regurgitación de la fórmula; se presenta tos al momento de la alimentación, se torna inmediatamente cianóticos, por la presencia de un espasmo laringeo e igualmente pueden morir por una neumonitis por aspiración, ya que se encuentra en contacto la vía aérea directamente con el paso del alimento, llegando inmediatamente la fórmula a la tráquea.

GRUPO 4 – Aquellos casos en los que se presenta fístula tipo H: el tamaño de la fístula determina la severidad de los síntomas. Una fístula pequeña se asocia con episodios frecuentes de neumonitis en la infancia y siempre persiste la presencia de tos. Si no se realiza el diagnóstico puede presentarse durante la edad adulta (raro), ya que el epitelio tiende a cerrar el pequeño defecto que se presentó durante la infancia, tratándose quirúrgicamente en el adulto cuando presenta bronquiectasias.

GRUPO 5 – Estenosis esofágica. Los síntomas dependen de la severidad de la estenosis. Pueden presentarse regurgitaciones y disfagia como síntomas principales.

Es de suma importancia diagnosticar desde el nacimiento la presencia de atresia de esófago y determinar de acuerdo al cuadro clínico si un paciente es candidato a la realización de estudios especiales para confirmar dicho diagnóstico presuntivo, ya que alguna forma de presentación pone en peligro la vida del paciente^{1,10}.

ANOMALIAS ASOCIADAS

Con el inicio del diagnóstico de atresia de esófago se observó un porcentaje elevado de anomalías asociadas a esta patología, que para la actualidad se estima que se presentan en un 48 hasta 50% para algunos autores y hasta casi el 60% para otros. Muchas de estas anomalías son importantes y afectan en forma adversa al pronóstico inmediato y a largo plazo; de hecho, la enfermedad acompañante causa sustancialmente más muertes que la malformación esofágica; los lactantes de bajo peso al nacimiento presentan más anomalías que los lactantes más grandes; valorándose como situaciones especiales, tanto para tratamiento y por supuesto para pronóstico²⁵⁻³⁰. De estas asociaciones la más frecuente es la presencia de atresia de esófago más fístula traqueo esofágica presente en el 58%. Continuando con anomalías cardiovasculares en un 17%, gastrointestinales en un 15%, anorectales y genitourinarias en un 3 a 5 %, obstrucción intestinal por atresia de duodeno e ileal en un 2%. (Porcentajes

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

presentes en México). De las cardiopatías, se puede presentar, defectos ventrículo-septales, tetralogía de Fallot, defectos anteroseptales, coartación aórtica, transposición de grandes vasos. De las alteraciones cromosómicas, se observa la trisomía 21 como la más frecuente y la trisomía 18.

ASOCIACIONES	CHILE	MEXICO	ACADEMIA AMERICANA DE PEDIATRIA
CARDIOPATIAS	30%	17%	17%
GASTROINTESTINALES	20%	15%	8%
PULMONARES	1%	7%	7%
GENITOURINARIAS	30%	3-5%	10%
ASOCIACION VACTERL		16%	18%
CROMOSOMICAS	5%	4%	8%

TABLA 2

Alteraciones más frecuentes, presentes en asociación con atresia de esófago.

Andrea F. Millares. Atresia de esófago. Rev. Chilena. 2000; 21: 87.

En 1973 se describió la asociación VACTERL (defectos vertebrales, atresia anal, fístula traqueoesofágica con atresia esofágica, displacia radial y renal, anomalías cardiaca), con frecuencia se presentan alteraciones en las extremidades, los

lactantes tienden a tener una bolsa esofágica proximal más alta, más complicaciones y una mortalidad elevada. Las anomalías asociadas desempeñan un papel importante en la valoración, de los lactantes con atresia de esófago y fístula traqueoesofágica. Las anomalías cardíacas son las más comunes y las que presentan una mayor mortalidad, las digestivas son frecuentes pero corregibles.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

DIAGNOSTICO PRENATAL

El diagnóstico prenatal de atresia de esófago, fue realizado por primera vez en 1980 por Farrant, basado en la detección de polihidramnios en asociación con la imposibilidad de detectar el estómago, por ultrasonido.

El estómago es visualizado a través de ultrasonido después de la semana 14 a 15 de gestación, con esta técnica se da un valor predictivo del 56%; pero no es común antes del segundo o tercer trimestre de embarazo, la presencia solamente de polihidramnios o de la ausencia de estómago, da un valor predictivo muy pobre. La imposibilidad de demostrar o visualizar el estómago fetal en presencia de oligohidramnios o polihidramnios, es sugestiva de atresia de esófago, pero hay que hacer diagnóstico diferencial con hernia diafragmática, defectos del sistema nervioso central y triploidias²².

Las técnicas actuales de alta resolución, permiten visualizar directamente las estructuras anatómicas para sospechar el diagnóstico, consecuentemente el diagnóstico actual aún por ultrasonido es difícil. ²²⁻²⁴

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN

Otro estudio que se puede realizar es la determinación de acetilcolinesterasa en líquido amniótico lo cual nos puede confirmar el diagnóstico de atresia de esófago, esto puede ser secundario a la inervación anormal de esófago presente en este padecimiento²³.

En muchos casos de confirmación de atresia de esófago al nacimiento, no se sospecho prenatalmente la patología. En el 50% de los pacientes, en quienes se sospecho por ultrasonido la AE, se confirmó al momento del nacimiento.

Se reportó un estudio en febrero del año 2000, en el cual se estudiaron 176 casos de sospecha de atresia de esófago, dando una incidencia de 1 por cada 3,200 recién nacidos, confirmándose el diagnóstico en 158 pacientes²⁴.

Se realizó un seguimiento de los pacientes, a partir de la semana 24 de gestación, en todos los casos que se confirmó el diagnóstico al momento del nacimiento, se había sospechado la malformación entre la semana 32 a 36 de gestación, a través de ultrasonido. Presentándose un alto grado de falsos positivos.

Uno de los objetivos principales de este tipo de estudios: es la determinación exacta en forma prenatal de atresia de esófago, que permitirá preparar al paciente antes del nacimiento, y el envió de este, en forma oportuna, hacia un centro

especializado para darle tratamiento desde el nacimiento y prepararlo para su corrección quirúrgica correspondiente. Contar con un centro especializado para evitar al máximo, posibles complicaciones. La incidencia de anomalías asociadas fue similar que en otros estudios del 63.2% y por supuesto no se realiza adecuado diagnóstico prenatal^{22,20}.

DIAGNOSTICO POSTNATAL.

Sin duda uno de los principales avances a través de los años, ha sido el poder sospechar la enfermedad en forma prenatal y diagnosticar al momento del nacimiento.

Hay que realizar los procedimientos diagnósticos adecuados:

El procedimiento diagnóstico más sencillo, útil y rápido, pero no así el más exacto es el paso de una sonda orofaríngea con calibre de 10 a 12 fr., a través del esófago. En caso de encontrarse obstrucción no habrá paso de la sonda hacia el estómago; habitualmente hay una detención posterior a pasar 5 a 7 cm., si la sonda pasa más allá de este punto, la atresia es poco probable, el catéter debe de ser el adecuado ya que puede enrollarse en el segmento esofágico superior. Una sonda nasal más pequeña es muy flexible (5 a 8 fr.) y probablemente se

enrolle en la bolsa atrésica proximal dilatada. En cualquier caso se debe obtener una radiografía lateral de tórax para confirmar la posición de la sonda²⁴.

Se indicará también una radiografía de tórax para determinar la presencia de neumonía, atelectasia o síndrome de dificultad respiratoria. Identificar las anomalías cardíacas como patologías agregadas, tamaño del corazón y otras anomalías en el ámbito vertebral que también se pueden presentar.

La radiografía de abdomen, será de utilidad para observar la presencia de aire en el estómago e intestino delgado. El aire en el estómago, en presencia de atresia de esófago indica una fístula traqueo esofágica distal. La ausencia de aire sugiere una atresia de esófago sin fístula traqueoesofágica.

Si persiste la duda respecto al diagnóstico puede inyectarse 0.5 ml de medio de contraste hidrosoluble, a través de la sonda, bajo fluoroscopia para demostrar el extremo ciego del segmento esofágico. El medio de contraste en la tráquea sugiere una fístula traqueo esofágica proximal.

La broncoscopia es útil en los casos de atresia de esófago tipo II, en los demás casos puede ser útil para demostrar la altura de la fístula, en ocasiones es difícil la demostración de estas fístulas, en especial la fístula recurrente. Las maniobras adicionales que han tenido éxito, incluyen bloqueo con globos del esófago

superior e inferior, inyectando bario o azul de metileno, a través de los globos hacia el esófago, por una sonda endotraqueal, se observa por endoscopia durante la inspiración forzada; si existe sospecha de una fistula primaria o recurrente es fundamental la persistencia en el seguimiento del diagnóstico.

A) Diagnóstico prenatal

- Presencia de Polihidramnios
- Burbuja gástrica pequeña o ausente
- Zona anecoica en cuello

B) Clínico

- Imposibilidad para pasar sonda orogástrica o nasogástrica.

B) Radiológico.

- La presencia de aire en el estómago indica FTE.
- Broncoscopia preoperatoria: Para ubicación exacta de la fístula, así como para diagnóstico de fístulas recurrentes. Importante hacer el diagnóstico de las anomalías asociadas¹⁹⁻²⁷.

RUTA DIAGNOSTICA

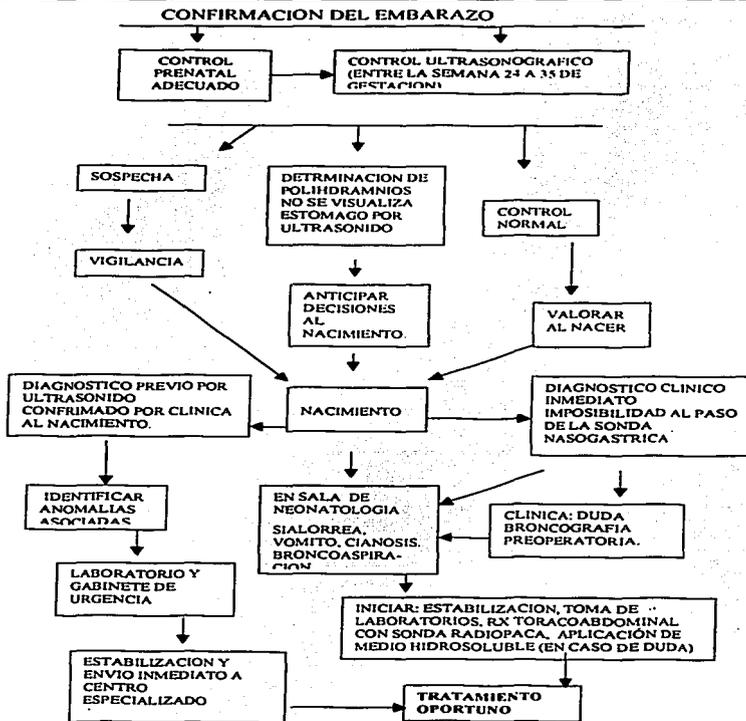


TABLA 3. 1-2

TESIS CON
 FALLA DE ORIGEN

TRATAMIENTO

La meta del tratamiento es reparar la fistula y lograr una anastomosis esofágica primaria, sin embargo si se lleva a cabo la corrección quirúrgica inmediatamente antes de estabilizar al paciente, la tasa de mortalidad se acercará al 70% en caso de fistula traqueoesofágica debido a neumonía, prematurez u otras malformaciones. La corrección quirúrgica no es urgente y la preparación preoperatoria es decisiva para un resultado satisfactorio^{1,5-8}.

MANEJO PREOPERATORIO:

Todo recién nacido con atresia de esófago y fistula traqueoesofágica sin anomalías agregadas debe operarse dentro de las primeras 24 horas antes que desarrollo complicaciones. Primeramente se debe realizar una preparación preoperatoria, cuando el paciente puede tolerar una toracotomía con un tiempo quirúrgico aproximado de 90 minutos.

PREPARACION:

- AYUNO
- Aspiración continúa con sonda Repogle Número 10 fr. (permeabilizar con suero cada hora)
- Posición semisentada en silla tipo nido a 60° a 90° o en decúbito prono con cabeza a 30° - 40° , acostado sobre el lado derecho.
- Antibióticos de amplio espectro. Bloqueadores H2.

- Vía venosa, de preferencia, catéter periférico.
- Administrar soluciones parenterales, las primeras 24 horas a razón de 60 ml/kg de peso al día, posteriormente soluciones de acuerdo a requerimientos hidroelectrolíticos.
- Oxigenoterapia ambiente húmedo con oxígeno al 40%
- Laboratorios completos BH. QS. ES. Tiempos de coagulación, Grupo y Rh, Pruebas cruzadas.
- El examen físico descartará otras malformaciones evidentes.
- La radiografía tóraco abdominal, nos permitirá ver si hay fistula traqueoesofágica y el patrón de aire de las asas, otras malformaciones, la distancia aproximada de los cabos (si el cabo superior esta en T4, el cierre primario es casi seguro, de T2 hacia arriba, poco probable) y además la anatomía ósea.
- La dificultad para ventilar y la distensión abdominal sugiere el tamaño de la fistula.

Se debe mantener una vía aérea permeable, con la succión continua de las secreciones acumuladas, para minimizar el riesgo de broncoaspiración, para lo cual se coloca un tubo de aspiración de doble lumen Replogle, el cual permite el paso del aire y la salida de las secreciones.

La valoración del estado pulmonar se determina mediante la frecuencia respiratoria, el grado de dificultad respiratoria, cianosis, estertores; valorando la radiografía de tórax, en ocasiones se debe obtener la saturación de oxígeno y estudio de gases arteriales. El paciente se atiende con la cabeza elevada, con una

sonda introducida hasta la bolsa esofágica superior y conectada a un colector de aspiración continua. Se administra antibióticos a todos los recién nacidos, iniciando con Ampicilina y gentamicina.

El recién nacido debe de ser enviado a un centro regional, en donde se encuentre personal capacitado para el manejo de estos pacientes, tanto médicos, como enfermeras y recurso necesarios para el diagnóstico y tratamiento. La posición del recién nacido debe de estar en prono o en posición lateral horizontal para permitir la succión y el monitoreo de los signos vitales al momento del traslado.

Si existen datos clínicos o radiográficos de neumonía o atelectasia importantes, se practica una gastrostomía descompresiva de Stamm usando anestesia general, con este tratamiento se previene el reflujo continuo y la progresión de sus consecuencias. Generalmente los pacientes responden bien en 24 a 72 horas^{1-4,8-10}.

La atresia intestinal, asociada con mayor frecuencia es la duodenal, que generalmente se detecta en la radiografía inicial de tórax. Se requiere por lo menos una gastrostomía rápida.

SIITUACIONES ESPECIALES

BAJO PESO AL NACIMIENTO: Por si solo no es contraindicación para el evento quirúrgico. Si el estado fisiológico general del paciente se encuentra adecuado, la toracotomía y la reparación del esófago, es tolerada en estos pacientes²⁻¹⁷.

PREMATURO: Afecta de manera adversa al pronóstico, los recién nacidos con peso al nacimiento mayor de 2,000 g por lo general toleran una anastomosis

esofágica primaria. Los que tiene un peso menor a éste, los resultados no son satisfactorios debido a factores relacionados con la prematurez y no con la habilidad técnica del cirujano.

Cuando el peso al nacimiento es menor de 2000 g, se obtienen mejores resultados realizando la reparación quirúrgica en dos tiempos: La primera operación consiste en una gastrostomía y si hay fistula traqueoesofágica distal, puede repararse por una vía de acceso extrapleural, cuando el paciente tiene 1 semana de vida, se instala nutrición parenteral total, hasta poder alimentar a través de la gastrostomía, La segunda operación se realiza hasta que el niño pesa 3,000 g, ya que tolere bien la anastomosis esofágica. Por lo general al realizar la segunda toracotomía es conveniente utilizar una vía de acceso transpleural para la anastomosis esofágica, es técnicamente difícil llegar a la misma región por segunda vez mediante un acceso extrapleural^{1-4,29,32-36}.

ASOCIACION VACTERL

El tratamiento inicial es basado en realizar una gastrostomía Stamm, anastomosis termino terminal, elongación, esofagostomía, esofagoplastia, ligadura de la fistula. Posteriormente tener control al 7° y 10° día con esofagograma y continuar con la valoración de las demás anomalías asociadas^{6,35-40}.

ANOMALIAS CARDIACAS

Igualmente todo depende de las condiciones clínicas en las cuales se encuentre el paciente. La cirugía esofágica puede realizarse una vez estabilizando al paciente, en el caso de que se encuentre con persistencia de conducto arterioso, debe de

darse una infusión de prostaglandina E1. En el caso de que se presente insuficiencia cardiaca, hay que estabilizar la paciente de primera instancia.

PROBLEMA RESPIRATORIO.

El soporte de la mecánica ventilatoria puede ser difícil de mantener principalmente en un paciente prematuro con dificultad respiratoria y fistula traqueoesofágica. El oxígeno tiende a escapar, por lo cual la cantidad de oxígeno que llega a los alvéolos tiende a ser mínima, en ese caso se recomienda la realización de gastrostomía como un procedimiento de urgencia, y evitar el deterioro de los pacientes. Debe ligarse inmediatamente la fistula, para la estabilización del estado respiratorio.

TECNICA QUIRURGICA

TIPO I ATRESIA DE ESOFAGO SIN FISTULA.

En estos casos conviene practicar gastrostomía con doble sonda, una a estómago con fines de aspiración del jugo gástrico y otra yeyunal para la alimentación.

Se coloca al paciente en posición semifowler, con una sonda de aspiración en el cabo superior y se inicia la elongación de los cabos durante cuatro a seis semanas, al final de las mismas se valora la posibilidad de anastomosis terminal o bien interposición de colon o estómago intratorácico con piloroplastia, si no se logró la elongación³⁰⁻³².

TIPO II. ATRESIA DE ESOFAGO CON FISTULA PROXIMAL.

Se realiza un abordaje torácico derecho con sección y sutura de la fístula. Si la dirección de los cabos permite una anastomosis sin tensión se realiza (termino terminal en un plano). Si no es posible y las condiciones del niño lo permiten, se realiza una transposición gástrica al tórax y se practica una anastomosis esofagogástrica. Si las condiciones del niño no lo permiten, se practica una esofagostomía cervical seguida de gastrostomía y más adelante se efectúa la transposición de colon^{2,36}.

TIPO III. ATRESIA ESOFAGICA CON FISTULA TRAQUEOESOFAGICA DISTAL

Se emplea la vía torácica derecha, se secciona y sutura la fístula con anastomosis termino terminal en uno o dos planos (Haigh).

En caso de atresia de esófago con fístula traqueo-esofágica distal muy amplia que no permite una ventilación transoperatoria adecuada o presenta aspiración de jugo gástrico debe practicarse una gastrostomía de urgencia en la terapia neonatal, bajo anestesia local, para disminuir los riesgos de broncoaspiración y posteriormente planear el abordaje torácico para la reparación quirúrgica de la malformación esofágica y posteriormente

TIPO V. FISTULA TRAQUEOESOFAGICA SIN ATRESIA (fístula EN H)

Se emplea la vía cervical derecha. Se identifica la fístula y se seccionan y suturan ambos cabos con puntos separados e interposición de tejidos vecinos, fijación ligera del esófago para evitar que las suturas entren en contacto y se vuelvan a fistulizar.

MANEJO QUIRURGICO

La reparación se realiza bajo anestesia general, e intubación endotraqueal con monitorización cardiovascular y respiratoria, se coloca al paciente en decúbito lateral izquierdo, con un rollo de tela transversal en el hueco axilar por debajo del colchón térmico. El paciente se sostiene con dos rollos de tela colocados por delante y por detrás del tórax, fijándose la pelvis con tela adhesiva de lado a lado a la mesa quirúrgica, el brazo derecho del paciente queda flexionado hacia arriba y hacia delante, de manera que la mano descansa sobre la cabeza. La asistencia ventilatoria demasiado vigorosa ocasiona distensión gástrica e intestinal en un paciente sin una gastrostomía.

El abordaje quirúrgico consiste en una incisión de toracotomía lateral posterior en el lado del tórax opuesto al cayado aórtico. A través del cuarto o quinto espacio intercostal, se puede seccionar el dorsal ancho y serrato mayor. El abordaje transpleural o extrapleural del mediastino es cuestión de preferencia personal, el abordaje transpleural es más rápido, más sencillo y en la experiencia de algunos seguro. El abordaje extrapleural ofrece la ventaja de no tener que dejar sonda pleural y evita la posibilidad de empiema.²⁸

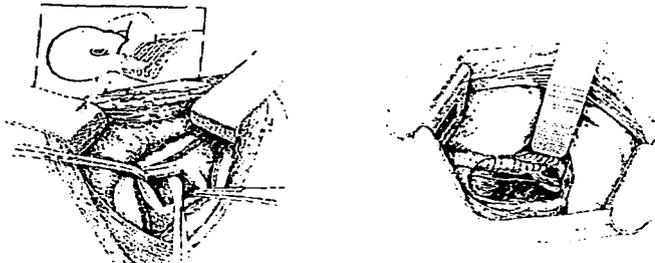


FIGURA 6

TÉCNICA QUIRÚRGICA. DESPUÉS DE PRACTICAR UNA INCISIÓN POSTEROLATERAL JUSTO POR DEBAJO DE LA PUNTA DE LA ESCAPULA, EL DORSAL ANCHO Y EL SERRATO SUBPERIÓSTICAMENTE Y SE HACE UNA INCISIÓN A TRAVÉS DEL PERIOSTIO PROFUNDO. LOS MARGENES SECCIONADOS SON PINZADOS. LA PLEURA SE DISECA SUAVEMENTE DESDE LA PARED TORÁCICA POSTERIORMENTE HASTA EL VÉRTICE DEL TORAX Y HASTA LOS DOS A TRES INTERESPACIOS POR DEBAJO DE LA INCISIÓN.

Aschraft Holder. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. W.B. Saunders. 1996; 20: 362

La exposición se lleva en sentido posterior. Al llegar al mediastino se separa la vena ácigos en sentido anterior con la pleura después de escindir las dos venas intercostales más alta. La disección se lleva hasta el vértice del tórax. La pleura mediastinal se moviliza hacia delante hasta la tráquea, el nervio vago, que es desproporcionadamente más grande en el lactante que el adulto, se identifica a nivel del tórax medio y se aísla. El segmento esofágico inferior, identificado justo por debajo del nervio vago, se disecciona superiormente hasta la unión con la tráquea, se colocan suturas definitivas en el lado traqueal de la fístula traqueoesofágica. El extremo traqueal se cierra con varias suturas pequeñas no absorbibles. Se identifica la bolsa esofágica superior en el mediastino superior cuando el

anestesiólogo empuja una sonda esofágica, se colocan suturas de tracción a través de la punta de la bolsa superior, se libera la bolsa hacia arriba hasta el cuello. Se puede encontrar una fistula proximal no diagnosticada previamente ya sea en la tráquea torácica o cervical, por lo tanto, es necesaria la disección anterior extensa de la bolsa esofágica. El esófago no tiene cubierta serosa, no retiene bien las suturas, actualmente la mayoría de los cirujanos emplean una capa única de puntos separados de grosor completo. Se han seleccionado suturas de seda y sintéticas absorbibles.

Una brecha larga entre los extremos de los segmentos esofágicos representa un problema difícil.

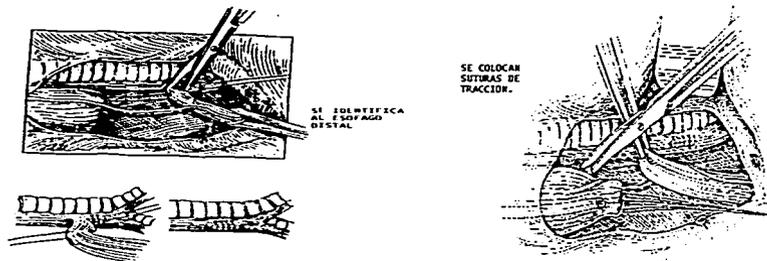


FIGURA 7

SE IDENTIFICA EL ESÓFAGO DISTAL, SE LE FORMA UNA ASA, Y SE LIBERA HASTA SU UNIÓN CON LA POSTRAQUEA, SE COLOCAN UNAS SUTURAS DE TRACCIÓN SOBRE EL EXTREMO TRAQUEAL DE LA FÍSTULA, QUE SE SECCIONA CERCA DE LA TRAQUEA, LA TRAQUEA NO SE DEBE ESTRECHAR, SE COLOCAN SUTURAS DE TRACCIÓN EN EL EXTREMO DE LA BOLSA SUPERIOR, EL ESÓFAGO PROXIMAL ES LIBERADO HASTA EL CUELLO, LA DISECCIÓN PERMANECERÁ CERCANA A LA BOLSA.

Aschraft Holder. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. Pediatric W.B. Saunders. 1996; 21: 364.

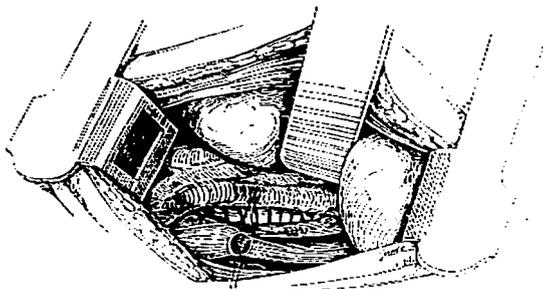


FIGURA 8

SE EXTIRPA EL EXTREMO DE LA BOLSA SUPERIOR. LA HILERA POSTERIOR DE SUTURAS SE COLOCA A TRAVÉS DE TODAS LAS CAPAS DEL ESÓFAGO Y SE ANUDAN POR DENTRO DE LA LUZ. LA HILERA ANTERIOR SE ANUDA POR FUERA. SE DEJA UNA SONDA 10 FR. EN EL ESPACIO RÉTROPLEURAL CERCA DE LA ANASTOMOSIS. LA HERIDA SE CIERRA EN CAPAS ANATÓMICAS.

Aschraft Holder. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. W.B. Saunders. 1996; 22: 364.

En el momento de la intervención el cirujano tiene varias opciones, una esofagostomía circunferencial de la bolsa superior produce suficiente longitud para permitir la anastomosis, la miotomía se practica mientras se aplica la tracción a la bolsa superior. La incisión se practica a través de las capas musculares longitudinal y circular hasta la submucosa, se puede practicar dos o tres miotomías, a 1 cm. entre si, si la exposición es difícil a través del tórax y si el cuello se ha incluido en el campo quirúrgico, la bolsa superior liberada puede exteriorizarse a través de una incisión cervical baja, lo que permite una disección cervical más proximal con excelente visualización y exposición para miotomía.

Para el cierre se retira la sonda del esófago y se coloca un penrose que se extrae por contraabertura fuera de la incisión, a nivel de la línea axilar anterior y se fija con seda a la pared, cuando hay rotura de la pleura, se coloca una sonda pleural de Nélaton 14 F por el contra abertura, la cual se fija con seda a la pared torácica y se conecta a un sello de agua. Se expande el pulmón, se retira el separador torácico de Finochietto o Baby- Haight y se elimina un poco de tracción del brazo derecho para facilitar el cierre de la herida, que tiene lugar en puntos de ácido poliglicólico o cátagut crómico 2-0, aguja T-5, abrazando las costillas cuarta y quinta, primero se colocan todos los puntos y luego se anudan.

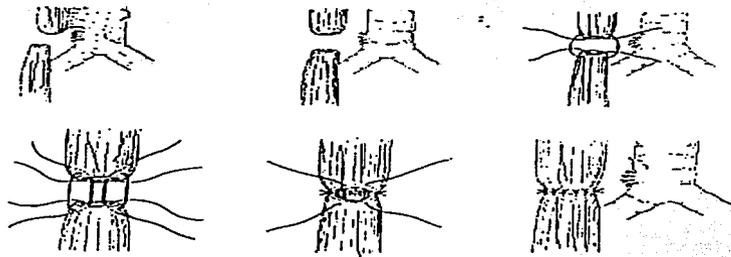


FIGURA 9

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO CON FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA.
Nelly V. Freeman. Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Churchill livingstone. 1994; 29:360.

El plano muscular se sutura con puntos continuos de ácido poliglicólico o cátagut crómico 3-0, con aguja T-5, cuidando de fijar la escápula en forma adecuada si es que hubo necesidad de cortar el músculo dorsal ancho, se sutura la piel con puntos continuos tipo Samoff, con nylon 4-0 y aguja SCE-4.

TRATAMIENTO POSOPERATORIO.

El paciente permanecerá en una unidad de cuidados intensivos neonatales, con apoyo ventilatorio. En ayuno por espacio de 24 a 48 horas. Al segundo día se iniciará alimentación enteral por sonda yeyunal o parentela; la sonda de gastrostomía deberá permanecer abierta. El cuidado es muy importante en esta fase, para evitar complicaciones²⁷.

Previo radiografía de tórax y evaluación clínica, se retira el penrose o sonda entre el cuarto y sexto día de evolución, si no hay evidencia de complicaciones.

La anastomosis se evalúa al décimo día, con medio de contraste hidrosoluble, si hay integridad de la anastomosis, se cierra la sonda de gastrostomía y se inicia la vía oral. Si el paciente tolera la vía oral durante tres semanas, se retira la sonda yeyunal.

La gastrostomía se deja un mes más con cambio de la sonda cada semana. Si se sospecha de estenosis esofágica, se estudia mediante esofagograma, si se confirma, debe colocarse un hilo sin fin para realizar dilataciones anterógradas.

Con un dilatador de Tucker. Para colocar un hilo sin fin, se pasa una seda guía 2-0 por la vía oral y se extrae el cabo por succión a través de la gastrostomía. Se pasa una sonda de Nélaton 8 F por nariz y se extrae por boca; se anuda la seda guía a la sonda y ésta se retira trayendo consigo el cabo de seda guía que sale por la nariz. Se anuda con una seda del 1 y se pasa en forma retrógrada para extraerla por la nariz, se anudan los cabos de la seda del 1 para dejarlo como hilo sin fin, este hilo se adhiere detrás de la oreja del paciente con Micropore.

COMPLICACIONES.

Según el tipo de brecha⁴⁻³⁹:

- a) < 2 cm. Se presentan complicaciones en un 8%
- b) > 2 cm. Más frecuente en un 42%

TEMPRANAS

- Neumotórax: Por la perforación pleural durante la cirugía.
- Fuga en el sitio de la anastomosis, si es leve, hay que realizar drenaje, iniciando tratamiento basándose en antibióticos y nutrición parenteral. Si la fuga es grande, el tratamiento es 100% quirúrgico.
- Ruptura de la anastomosis, el tratamiento es quirúrgico basándose en esofagostomía cervical y gastrostomía.
- Fístula recurrente, puede ser congénita, el tratamiento será cierre quirúrgico. En la experiencia del servicio de cirugía pediátrica del CMN "20 de noviembre" se ha presentado en 2 pacientes, fistulas recurrentes, posterior al cierre quirúrgico.
- Atelectasia: resulta de una expansión pulmonar inadecuada, se resuelve con presiones positivas o estímulos productores de llanto.
- Dehiscencia parcial de la anastomosis: Se produce dentro de los primeros cinco días del postoperatorio, como consecuencia de sutura a tensión de los cabos esofágicos o bien por nudos muy apretados que producen isquemia. Se manifiesta por salida de saliva o alimento por la sonda torácica, se confirma mediante uso de azul de metileno por vía oral y recuperación del colorante por la sonda torácica o bien por esofagograma con medio de

contraste hidrosoluble que se manifiesta por fuga, en general estas fugas cierran en forma espontánea al suspender la alimentación oral, con la prevención del reflujo gastroesofágico y la administración de alimentación parenteral.

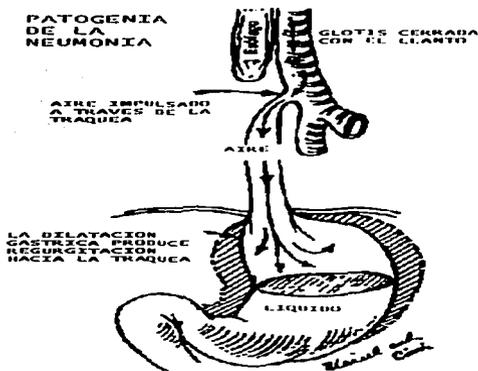


FIGURA 10

COMPLICACIONES: NEUMONIA

Laser W. Martín. Atresia de esófago. Clinicas quirúrgicas de Norteamérica, 1990;4:1446.

TARDIAS.

- Estenosis Esofágica. A partir de la 3^{ra} semana post quirúrgica. Secundaria a reflujo gastroesofágico.

- Obstrucción por cuerpo extraño.
- Reflujo gastroesofágico.
- Disfunción de la mortalidad esofágica, actividad motora débil o ausente por debajo de la anastomosis. Hernia hiatal, defecto congénito o secundario al acortamiento esofágico.
- Neumonitis recurrente y retardo del crecimiento, relacionado con la sensibilización a la proteína de la leche (por micro aspiraciones tempranas)
- Traqueomalacia, leve: con secreciones respiratorias hasta 4 a 5 años, Severa: estridor, cianosis o apneas con la alimentación.

BRECHA TIPO DE COMPLICACIONES	< 2 CENTIMETROS	> 2 CM
FILTRACION	13 %	31 %
ESTRECHEZ	39 %	50 %
REFLUJO GASTRO ESOFAGICO	5 %	38 %
FTE RECURRENTE	3 %	8 %
TRAQUEOMALACIA SINTOMATICA	18 %	

TABLA 4

Tipos de complicaciones y porcentajes de presentación, de acuerdo al tipo de brecha presente.

John E. Foker. Development of a true primary reappair for the full spectrum of esophageal atresia. Annis of surgery. 1997; 226: 533.

PRONOSTICO

Para lo cual se realizaron dos clasificaciones, basadas principalmente en los resultados de dichos autores, en sus intervenciones quirúrgicas y en la observación que ellos realizaron. La primera fue descrita por Waterston³⁸⁻⁴⁰:

CLASIFICACION FUNCIONAL Y PRONOSTICA

GRUPO	%	CARACTERÍSTICAS	SOBREVIDA
A	34	MAYOR DE 2,500 g SIN NEUMONÍA SIN MALFORMACIONES ASOCIADAS	1962-1987 95-100%
B	38	PESO 1800 A 2500 g MAYOR DE 2500 g CON ANOMALIAS ASOCIADAS (MODERADAS) O CON NEUMONÍA.	68-86%
C	28	PESO MENOR 1,800 g CON MALFORMACIONES CONGENITAS GRAVES O CON NEUMONÍA.	6-73%

Tabla 5 Clasificación de Waterston.

Michiaki Yagyu, Esophageal atresia in Berman Germany- Evaluation of preoperative risk clasification. Journal pediatric surgery. 2000; 3:585.

CLASIFICACION DE RIESGO:

GRUPO	PESO	ALT. CARDICAS	TOTAL	FALLA	SOBREVIDA
I	>1500 g	NO	316	12	96%
II	<1500 g	SI O NO	83	33	60%
III	>1500 g	SI	11	9	18%

Tabla 6

Clasificación de Spitz 1994.

Michiaku Yagyu, Esophageal atresia in Berman Germany. Journal pediatric surgery. 2000; 3: 586.

BIBLIOGRAFIA

1. Neill V. Freeman, David M. Burge. Oesophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surgery of the newborn. 1^o ed. Churchill Livingstone. 1994. pp: 353-69.
2. Dwayne C. Clarck. Esophageal Atresia and tracheoesophageal fistula. American family physician. 1999; 59: 353-70.
3. Gibson J.H., Judson G. Randolph. Surgical problems of the esophagus in infants and children. Surgery of the Chest. 4^o ed. W.B. Saunders company. 1992: 710-31
4. Ascraft Holder. Esophageal atresia and tracheoesophageal malformations. Pediatric surgery. 4^o ed. W.B. Saunders company. 1996:257-77
5. Gay Skandalakis Atephen Wood. The esophagus. Embriology for surgeons. 3^o ed. Philadelphia. W.B. Saunders. 1994: 414-40.
6. Josef Warkany. Congenital Malformations. The esophagus. 4^o ed. Year book medical publishers. 1992: 678-85.
7. Peter W. Dillan, Robert E. Cilley. Urgencias quirúrgicas en el recién nacido. Clínicas pediátricas de norte América. 1993; 6: 1387-91.
8. Laser W. Martin, Frederick Alexander. Atresia de esófago. Clínicas quirúrgicas de norte América. 1990; 2: 1140-57.
9. Joan E. Skandalakis, Harold Ellis. Embryologic and anatomic basis of esophageal surgery. Surgical clinics of north América. 2000; 80 : 85-148.
10. Langman Salder. Embriología médica. Aparato digestivo. 5^o ed. Panamericana: williams and Wilkins. 1994: 227-30.
11. Christopher A. Crisera, Patric R. Connelly, Alexander R: Marino Reanu. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: sugested mechanism in faulty organogenesis. Journal of pediatric surgery. 1999; 34: 204-08.
12. Bao Quan Qi, Spencer W. Beasley. Relationship of the notocord to foregut development in the fetal rat model of esophageal atresia. Journal of pediatric surgery. 1999; 34: 1593-98.
13. Huimin Xia, Christian Otten, Lucia Migliazza. Tracheobronchial malformations in experimental esophageal atresia. Journal of pediatric surgery. 1999; 34: 536-39.
14. Buiyun Zhou, John M. Hutson, Pamela J. Farmer. Apoptosis in tracheoesophageal embryogenesis in rat embryos with or without adriamycin treatment. Journal of pediatric surgery. 1999; 34: 872-76.
15. Bao Quan Qi, Spencer W. Beasley. Preliminary evidence that cell death many contribute to separation of the trachea from the primitive foregut in the rat embryo. Journal of pediatric surgery. 1998; 33: 1660-65.
16. Joan A Diez Pardo, Qi Boaquan, C. Navarro. A new rodent experimental model of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: preliminary report. Journal of pediatric surgery. 1996; 31: 498-502.
17. Andrew K. Williams, Dao Quan Qi, Spencer W. Beasley. Temporospatal aberrations of apoptosis in the rat embryo developing esophageal atresia. Journal of pediatric surgery. 2000; 35: 1617-20.

18. David T. Lindsay. *Functional human anatomy. Esophagus.* 2° ed. Mosby. 1996:706-09.
19. Marvin H. Sleisenger, Johns S. Fordtran. *Gastrointestinal disaes. Normal anatomy and developmental anomalies. Fisiology of the esophagus.* 5° ed. W.B. Saunders. 1996: 311-30.
20. Huimin Xia, Lucia Migliazzu, Sandra Montedonico. *Skeletal malformations associated with esophageal atresia: clinical and experimental studies. Journal of pediatric surgery.* 1999; 34: 1385-92.
21. Andrea F. Milares. *Actualizacion en neonatologia. Atresia de Esofago. Rev. Chilena pediatria.* 2000, 21: 85-8.
22. William A. Cumming, Jonathan L. Williams. *Métodos de imagen gastrointestinal en el neonato. Clinicas de perinatologia.* 1996; 2:352-72.
23. Colette R. Pameiyer, Anne M. Hubbard, Beverly Coleman. *Combined pure esophageal atresia, duodenal atresia, biliary atresia and pancreatic ductal atresia: prenatal diagnosis, feature and review of the literature. Journal of pediatric surgery.* 2000; 35: 745-47.
24. Karim D. Kalache, Roland Waver, Harold Mav. *Prognosis significance of the pouch sign in fetuses with prenatally diagnosed esophageal atresia. American journal of obstetric and gynecology.* 2000; 182(4): 486-96.
25. Colette Sparey, Girish Jawaheer, A. Martin Barrett. *Esophageal atresia in the norther region, congenital anomaly survey, 1985-1997: Prenatal diagnosis and outcome.* 2000; 182: 316-28.
26. Najj A. Kulayalat, Hassib Narchi. *Diagnosis: Esophageal atresia (EA) with Tracheoesophageal fistula (TEF).* Pediatrics in review. 2000; 21: 52-
27. John E Foker, Bradley C. Lindon, Edward M. Boyle. *Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. Annals of surgery.* 1997; 226: 533-43.
28. Celeste M. Hollands, Charles A. Lankau, Cathy A. Burnweit. *Preoperative home care for esophageal atresia: A survery. Journal of pediatric surgery.* 2000; 35:279-82.
29. Letty M. P. Liu, Leila Mei Pang. *Neonatal surgical emergencies. Anesthesiology clinics of North America.* 2001; 19: 535-50
30. Rebeccah L. Brown, Michael S. Irish, Henry E. Rice. *Pediatric surgery for the primary care pediatrician. Pediatric clinics of north america.* 1998; 45: 1327-52.
31. Hisao Kemmotsu, Kazuya Joe, Hirohumi Nakamura. *Cervical approach for the repair of esophageal atresia. Journal of pediatric surgery.* 1995; 30: 549-52.
32. Kevin P. Moriarty, Nabil N. Jacir, Laurie A. Latchaw. *Transanastomotic feeding tubes in repair of the esophageal atresia. Journal of pediatric surgery.* 1996; 31: 53-5.
33. Juda Z. Jona. *Actualización en neonatología: Progresos en cirugía neonatal. Clínicas pediátricas de norte América.* 1998; 3: 539-600.
34. Jonh C. Pedersen, Robert L. Klein, David A. Andrews. *Gastric tube as the primary procedure for surgery.* 1996; 31: 1233-35.
35. R. Babu, A. Pierro, L. Spitz. *The management of oesophageal atresia in neonates with right-sided aortic arch. Journal of pediatric surgery.* 2000; 35: 56-8.

36. Kwok L. Yun, Gary E. Hartman, Stephen J. Shochat. Esophageal atresia with triple congenital tracheoesophageal fistulae. *Journal of pediatrics surgery*. 1992; 27: 1527-28.
37. Kenneth Chavin, Greg Field, John Chandler, Edward Tagge, H. Biemann Othersen Charleston. Save the child's Esophagus: Management of major disruption after repair of Esophageal Atresia. *Journal of pediatric surgery*. 1996; 31: 48-2.
38. Jan-Hein L. J. Bermeijer, Jan Bouquet, Frans W.J. Hazebroek. Normal ranges of 24-hour pH-metry established in corrected Esophageal atresia. *Journal of pediatric gastroenterology and nutrition*. 1999; 28: 162-3.
39. Anton Vos, Seine Ekkelkamp. Congenital tracheoesophageal fistula: Preventing recurrence. *Journal of pediatric surgery*. 1996; 31: 836-38.
40. Michiaki Yagyu, Heidrun Gitter, Bernd Richter, Dieter Booss. Esophageal atresia in berman, Germany- Evaluation of preoperative risk clasification in esophageal atresia. *Journal of pedaitric surgery*. 2000; 35: 584-87.

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN