

TEMA PEDIÁTRICO

Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago***Multidisciplinary management of patients with esophageal atresia***Heladia García¹, Mario Franco Gutiérrez²**RESUMEN**

La atresia de esófago es un defecto congénito relativamente común de etiología desconocida, que consiste en una falta de continuidad del esófago con o sin comunicación a la vía aérea; se presenta en 1 de cada 2,500 a 4,500 nacidos vivos. Si el paciente no recibe tratamiento médico-quirúrgico, este defecto puede llevarlo a la muerte. Entre 50-60% de los pacientes presentan anomalías asociadas a la atresia de esófago, ubicándose a nivel del tracto urinario, digestivo, cardiaco y musculoesquelético. La atresia de esófago es, tal vez, una de las patologías quirúrgicas clásicas de la cirugía pediátrica que ha tenido un desarrollo muy importante en los últimos años en relación con la supervivencia gracias a los cuidados especializados que se otorgan en las unidades de cuidados intensivos neonatales, a la nutrición parenteral, así como al perfeccionamiento de las técnicas anestésicas y quirúrgicas. Actualmente, la mortalidad por atresia de esófago es un indicador de la calidad de atención en las unidades de cuidados intensivos neonatales. Después de la cirugía, en general, el pronóstico es bueno ya que la mortalidad es baja en ausencia de otras malformaciones asociadas. En este artículo se sintetizan los aspectos generales que deben brindarse a todo recién nacido en el que se sospeche de atresia esofágica y la importancia del manejo multidisciplinario para lograr los mejores resultados en este grupo de pacientes.

Palabras clave: atresia de esófago, fistula traqueoesofágica, cirugía pediátrica.

ABSTRACT

Esophageal atresia is a relatively common congenital malformation of unknown etiology consisting of a lack of continuity of the esophagus with or without communication to the airway. The condition occurs in 1/2500–4500 live births. If the patient does not receive surgical treatment, this defect may lead to death. Abnormalities associated with esophageal atresia are present in ~50% to 60% of patients and include urinary tract and digestive, cardiac and musculoskeletal systems. Esophageal atresia is perhaps one of the classic pediatric surgical diseases and important developments have been reported in recent years regarding survival. This achievement is related to the specialized care provided in neonatal intensive care units (NICU) and the use of parenteral nutrition as well as improvement of anesthetic and surgical techniques. Currently, mortality in esophageal atresia patients is an indicator of the quality of care in NICUs. Postoperatively, overall prognosis is good because mortality is low in the absence of other associated malformations. This article synthesizes the general aspects that should be offered to all newborns suspected of having esophageal atresia, indicating the importance of a multidisciplinary approach to achieve the best results in this group of patients.

Key words: esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, pediatric surgery.

La atresia de esófago (AE) constituye una de las malformaciones congénitas con tratamiento quirúrgico que se observa con mayor frecuencia en las unidades de cuidados intensivos neonatales (UCIN).

Su diagnóstico y manejo han representado un reto para la cirugía pediátrica; de hecho, hay quienes sostienen que la capacidad para solucionar esta malformación, la supervivencia y la calidad de vida de estos niños son indicadores de la eficacia de la atención hospitalaria. Esto se debe a que están involucrados los sistemas de traslado-recepción del paciente, el diagnóstico, el manejo, la prevención de complicaciones, la cirugía, la anestesia, los análisis de laboratorio y gabinete y los cuidados intensivos neonatales. El pronóstico depende, en gran medida, de la calidad del cuidado que reciben estos pacientes durante su hospitalización, además de las malformaciones asociadas que presenten.¹ Esto significa que en el manejo de estos niños debe intervenir un equipo multidisciplinario que

¹ Pediatra Neonatóloga, Unidad de Cuidados Intensivos Neonatales,

² Cirujano Pediatra, Cirugía de Alta Especialidad, Unidad Médica de Alta Especialidad, Hospital de Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, Instituto Mexicano del Seguro Social, México D.F., México

Fecha de recepción: 06-06-11
Fecha de aceptación: 21-10-11

incluya neonatólogos, cirujanos pediatras, anestesiólogos, radiólogos, cardiólogos, neumólogos y genetistas, siendo fundamental también la participación del equipo de enfermería, así como psicólogos y trabajadoras sociales, para apoyo a los padres.

Definición

La AE es una malformación congénita en la cual la luz esofágica se encuentra interrumpida originando dos segmentos, uno superior y otro inferior. El segmento superior es un cabo ciego dilatado con una pared muscular hipertrofiada; por lo general, este cabo se encuentra entre la segunda y la cuarta vértebra torácica. En contraste, la porción distal es un cabo atrésico con un diámetro muy pequeño y una pared muscular delgada, de longitud variable que se localiza algunas veces a 1-3 cm arriba del diafragma.

La mayoría de los pacientes tienen una comunicación anormal entre la tráquea y el esófago llamada fistula traqueoesofágica (FTE). Cuando la FTE se asocia con AE, la fistula se ubica en la parte posterior de la tráquea, justo arriba de la carina. Sin embargo, cuando la FTE es aislada o es una fistula en H, puede estar presente en cualquier nivel, desde el cartílago cricoide hasta la carina.²⁻⁴

Epidemiología

La AE es una malformación relativamente común, con una incidencia aproximada de 1 por cada 2,500 a 4,500 nacidos vivos. Casi un tercio de los niños afectados son prematuros. En virtud que en México nacen aproximadamente 2 millones de niños por año, se estima que cada año hay entre 500 y 600 casos nuevos de niños con atresia de esófago.^{1,5}

No hay predominio de sexo. Se presentan casos en hermanos e hijos de padres con atresia esófago y con una mayor frecuencia en gemelos; sin embargo, aún no existe un patrón hereditario establecido. Se encuentran anomalías cromosómicas entre 6–10% de los casos; las más frecuentes son las trisomías 18 y 21.^{6,7}

La etiología es desconocida pero se considera que es multifactorial, incluyendo factores genéticos y ambientales.^{2,6}

Embriología

Desde el punto de vista embriológico, la tráquea y el esófago se originan de una evaginación endodérmica de la pared ventral del intestino anterior a las 3 semanas de ges-

tación. El primordio respiratorio crece de manera caudal y el esófago de manera cefálica. En este proceso se forman unos tabiques laterales (tabiques traqueoesofágicos) que separaran ambas estructuras; por delante la tráquea, que luego desarrolla anillos cartilaginosos y los primordios pulmonares, y por detrás el esófago, que se extiende desde la faringe hasta el estómago. El origen de la AE es poco claro aún pero se atribuye a una alteración en la migración de los pliegues laterales o a una detención del crecimiento en el momento de la evaginación. En la mayor parte de los casos el esófago posterior no se separa totalmente de la tráquea, lo que da lugar a distintas variedades de fistula traqueoesofágica o a hendiduras. Esta alteración se produce entre la tercera y sexta semana de gestación.⁸

Clasificación

La AE se puede presentar con múltiples variantes. Existen diversas clasificaciones (algunos la clasifican con números y otros con letras) teniendo como base la anatomía que se identifique. Los datos más importantes para estas clasificaciones son el sitio de la fistula y la separación de los cabos. Se han reportado más de cien tipos de atresia de esófago, pero la clasificación original de Vogt (1929), modificada por Ladd en 1944 y Gross en 1953 se sigue utilizando hasta nuestros días.⁹ Los tipos anatomicopatológicos descritos por Vogt son los más frecuentes. Si bien la tipo V ó fistula en H aislada y la tipo VI o estenosis esofágica no son en realidad AE, se incluyen de todas formas en algunas clasificaciones (Cuadro 1, Figura 1).

Malformaciones asociadas

Más de la mitad de los pacientes con AE presentan otras malformaciones congénitas mayores. Las más comunes son las cardíacas (35% de los pacientes), especialmente el defecto septal ventricular y la tetralogía de Fallot, genitourinarias (24%), gastrointestinales (24%), esqueléticas (13%) y del sistema nervioso central (10%). La asociación de algunas de estas anomalías se denomina asociación VACTERL (*V*ertebrales, *A*norrectales, *C*ardiacas, *T*raqueales, *E*sófágicas, *R*adias, *re*nales, y de *extremidades* (*L*: *limbs* en inglés) y se presenta con una frecuencia aproximada de 10%.^{2,3,6,10,11}

Cuadro clínico

La AE debe sospecharse durante la atención del RN en la sala de tococirugía cuando hay dificultad del paso de la sonda para verificación de la permeabilidad esofágica.

Cuadro 1. Clasificación de Vogt modificada por Ladd de la atresia de esófago⁴²

<i>Tipo de atresia</i>	<i>Características</i>	<i>Frecuencia</i>
I	Atresia del esófago con ambos cabos esofágicos ciegos sin fistula traqueoesofágica	5–8%
II	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica superior y cabo inferior ciego	0.5–1%
III	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica inferior y cabo esofágico superior ciego	80–85%
IV	Atresia del esófago con fistula traqueoesofágica en ambos cabos del esófago	0.5–1%
V	Fistula en H. Es una fistula traqueoesofágica sin atresia de esófago	3–5%
VI	Estenosis esofágica aislada	0.5–1%

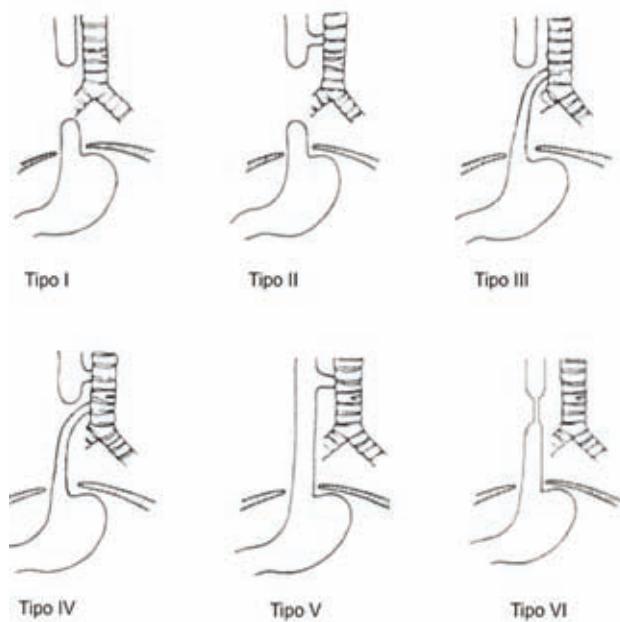


Figura 1. Clasificación anatómica de la atresia de esófago. Tipo I. Atresia esofágica pura, sin fistula. Tipo II. Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica inferior. Tipo III. Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica superior. Tipo IV. Atresia esofágica con doble fistula. Tipo V. Fistula traqueoesofágica aislada (tipo H). Tipo VI. Estenosis esofágica congénita.

Los datos clínicos en los RN son diversos como salivación excesiva, tos, cianosis, dificultad respiratoria (ocasionados por el paso de saliva y jugo gástrico hacia las vías aéreas) y distensión abdominal. Puede existir un problema pulmonar grave por la presencia de una infección pulmonar agregada, lo cual se favorece por el paso de las secreciones gástricas ácidas hacia la vía aérea a través de la fistula.^{2,3}

Por su parte, la FTE en H por lo general se manifiesta en el periodo de lactante con episodios de tos durante la alimentación, neumonía recurrente, episodios de cianosis y distensión abdominal intermitente, así como excesiva flatulencia.^{12,13}

Diagnóstico

a) Diagnóstico prenatal

El diagnóstico se puede sospechar en etapa prenatal al efectuarse un ultrasonido obstétrico después de la semana 18. El polihidramnios es el hallazgo más frecuente, particularmente en niños con AE pura, es decir, sin fistula. El polihidramnios se origina por la incapacidad del feto para deglutar y absorber el líquido amniótico a través del intestino. Se observa en aproximadamente 80% de los niños con AE sin fistula y en 20% de los que tienen fistula distal. Sin embargo, el polihidramnios es un pobre predictor de AE ya que sólo uno de 12 niños con antecedente de polihidramnios tiene AE. El ultrasonido prenatal sugiere el diagnóstico con una sensibilidad de 42% cuando no se identifica el estómago con líquido en su interior, mientras que la combinación de polihidramnios y ultrasonido prenatal sugestivo de AE tiene un valor predictivo positivo de 56%.^{2,4,14}

La importancia de contar con el diagnóstico prenatal radica en la determinación del riesgo materno-fetal y poder realizar el envío oportuno a un centro de alto riesgo obstétrico, con el propósito que el parto sea atendido por un equipo interdisciplinario y que la atención del neonato se realice tempranamente.

b) Diagnóstico postnatal

La AE se observa en un alto porcentaje de nacimientos prematuros o de neonatos con peso bajo al nacimiento.

Cerca de un tercio de los niños con AE pesan menos de 2,500 g al nacer.

El diagnóstico postnatal debe realizarse en la sala de partos. Luego de la adaptación neonatal inmediata se aspiran las secreciones orales suavemente con una sonda que se debe avanzar hasta el estómago; si la sonda no avanza entonces se debe sospechar la presencia de atresia de esófago. La sonda debe ser de un calibre 10 Fr para evitar que, al chocar con el fondo de saco ciego, se doble y dé una falsa apariencia de permeabilidad. Si este procedimiento no se realiza al momento del parto, el paciente permanecerá asintomático en las primeras horas pero luego presentará sialorrea, dificultad respiratoria, tos y ahogamiento al momento de la alimentación. Si el diagnóstico se realiza de forma tardía, puede presentarse un proceso neumónico grave que ensombrece el pronóstico.^{2,3,5,9}

c) Exámenes de laboratorio y gabinete

El diagnóstico se corrobora mediante radiografías de tórax y de cuello, tanto anteroposteriores (AP) como laterales, colocando una sonda radio-opaca o bien un medio de contraste hidrosoluble (administrar entre 0.5 ml y 1 ml) que indicará la posición de la sonda. Para evitar el paso del medio de contraste a las vías aéreas, se debe realizar una aspiración cuidadosa y completa del mismo una vez terminado el estudio (Figura 2). Si no se cuenta con el medio de contraste se pueden inyectar 5 cm³ de aire por la sonda antes de tomar la radiografía, con lo que será posible observar la bolsa esofágica proximal y, así, determinar su altura.

En la radiografía toracoabdominal se observará aire intestinal si se tratara de una atresia tipo III y ausencia del mismo si fuera una atresia tipo I. En la radiografía de tórax debe evaluarse el parénquima pulmonar en busca de datos de neumonía, atelectasia (de predominio en el lóbulo superior derecho), además de otras malformaciones, como las cardíacas o las esqueléticas.

Como el tratamiento es quirúrgico, se deberán realizar exámenes de laboratorio preoperatorios (biometría hemática completa, recuento plaquetario y tiempos de coagulación). Además, con objeto de descartar otras malformaciones, se podrán solicitar otros estudios como ultrasonido renal, cardíaco y transfontanelar, así como radiografías de radio y columna. También puede indicarse el análisis cromosómico.⁷



Figura 2. Imagen radiológica con medio de contraste de un recién nacido con atresia esofágica tipo III y atresia duodenal, donde se observa un cabo esofágico superior ciego, gran distensión de la cámara gástrica y parte inicial del duodeno, y ausencia de aire en el resto del intestino.

Tratamiento

El manejo inicial se debe enfocar hacia la evaluación integral del recién nacido, determinar la presencia de malformaciones asociadas, así como evaluar el posible compromiso infeccioso, en especial el de origen pulmonar.

a) Tratamiento prequirúrgico^{5,9,15}

1. Manipulación mínima del RN debido a que la sobreestimulación puede provocar complicaciones respiratorias, aumento del consumo de oxígeno, estrés por frío y regurgitación del contenido gástrico a través de la fistula.
2. Evitar la exposición al frío manteniendo al RN en una cuna de calor radiante, además de que con esto también se facilita su manejo.
3. Mantener en posición semisentado con la cabeza elevada a 30°–45° para minimizar el reflujo de con-

- tenido gástrico dentro de la tráquea por la fistula distal o la aspiración del contenido del cabo esofágico proximal, con lo cual también se mejora el trabajo respiratorio y la oxigenación.
4. Colocar una sonda de doble lumen (la cual fue diseñada originalmente por el Dr. Repogler) para la aspiración continua con baja presión e irrigación con solución fisiológica a razón de 15-20 ml/h, verificando continuamente la funcionalidad del sistema de aspiración para evitar el riesgo de broncoaspiración. La sonda de aspiración nunca deberá estar en contacto con la mucosa de la bolsa esofágica, ya que podría ocasionar lesiones de la misma. Si no es posible contar con este sistema de aspiración continua, se debe realizar la aspiración de secreciones orofaríngeas con sonda y jeringa cada 10 minutos o más frecuentemente si hay salivación excesiva.
 5. Oxigenoterapia, si se requiere para mantener una saturación normal.
 6. En los RN con insuficiencia respiratoria se debe realizar intubación endotraqueal y aplicar ventilación mecánica con presiones bajas y frecuencias altas para minimizar la fuga del volumen corriente a través de la fistula traqueoesofágica. Evitar la colocación de CPAP (presión positiva continua en la vía aérea) nasal y ventilación con bolsa y máscara, ya que esto puede causar distensión gástrica importante en los neonatos con fistula distal.
 7. Indicar ayuno y administrar soluciones intravenosas para asegurar un aporte adecuado de líquidos, electrolitos y glucosa.
 8. Ingresar o trasladar al paciente lo más pronto posible a una unidad de terapia intensiva neonatal que cuente con el equipo médico multidisciplinario.
 9. Realizar los exámenes de laboratorio preoperatorios (biometría hemática completa, pruebas de coagulación, grupo sanguíneo y Rh).
 10. Realizar los ultrasonidos renal, cardíaco y transfontanelar para descartar otras malformaciones asociadas.¹⁶
 11. Si existen datos de neumonía, iniciar doble esquema de antibióticos (ampicilina más un aminoglucósido).
 12. Iniciar nutrición parenteral temprana a través de un catéter venoso central. Se recomienda no colocar el catéter en el lado izquierdo del cuello por la posibilidad de que se requiera realizar esofagostomía.
 13. Iniciar bloqueadores H2.
 14. Algunos autores recomiendan realizar una broncoscopía antes de la cirugía^{17,18} con la siguiente finalidad:
 - Determinar la localización de la fistula con respecto a la carina, lo cual ayuda a decidir la altura del abordaje del tórax y la profundidad de la colocación del tubo endotraqueal durante el transoperatorio.
 - Evidenciar el grado de compromiso de la vía aérea y la necesidad de realizar un lavado bronquial o de obtener cultivos.
 - Descartar la presencia de más de una fistula en la vía aérea.
 - Evaluar el grado de traqueomalacia.
 - Buscar otras malformaciones del árbol traqueobronquial.
- b) Tratamiento quirúrgico**
- La AE no es una emergencia quirúrgica, por lo que el RN se llevará a cirugía una vez que se encuentre estable, se determine el tipo y la gravedad de las malformaciones asociadas y se establezca un plan de tratamiento quirúrgico. Sin embargo, hay situaciones que requieren de un tratamiento quirúrgico en forma temprana, como es el caso de los RN prematuros con síndrome de dificultad respiratoria que requieren asistencia mecánica a la ventilación, debido a que las presiones altas del ventilador condicionarán el paso del aire a través de la fistula hacia el tubo digestivo, provocando gran distensión abdominal que va a empeorar el compromiso respiratorio y también puede ocasionar isquemia intestinal.¹⁹ Otra situación que amerita cirugía de urgencia es cuando, además de la AE, existen otras malformaciones digestivas como atresia duodenal o malformación anorrectal. Cuando se esté considerando la reparación quirúrgica se debe hacer una evaluación completa del niño y corregir primero los problemas graves.
- En general, como a continuación se describe, el abordaje quirúrgico depende del tipo de AE.
- Atresia con fistula traqueoesofágica distal (tipo III)
 - Dentro de las primeras 24 horas de vida se realizará cierre de la FTE inferior y, si la distancia entre los cabos es menor a 3 cm, anastomosis término-terminal (T-T) entre los cabos esofágicos a través de una toracotomía con abordaje extrapleural.

- También puede realizarse abordaje toracoscópico.^{5,15,20-23}
 - Los pacientes con gran separación de cabos esofágicos (>3 cm) continúan representando el mayor reto quirúrgico. En algunos casos, la elasticidad del esófago neonatal permite realizar anastomosis primaria o afrontamiento, aun cuando los cabos estén muy separados.²⁴
 - En la experiencia de los autores, la esofagostomía se reserva para aquellos casos en los que el cabo esofágico proximal se encuentra muy alto, es decir, no rebasa el nivel de T1-T2.
 - Existe controversia sobre el uso de drenaje torácico y el uso de sonda transanastomótica. Esta última se usaría para el drenaje del estómago y, posteriormente, para la alimentación del paciente. En el Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional SXXI (IMSS) se reserva el uso de la sonda pleural para aquellos pacientes en los cuales la anastomosis quedó muy tensa y se prevé fuga.
 - Atresia esofágica sin fistula (tipo I)²⁵⁻²⁷
 - En estos casos existe una separación amplia entre los cabos esofágicos (*long gap*) por lo que no es posible realizar de primera intención una anastomosis T-T.
 - Al nacer se realiza gastrostomía sin esofagostomía en los casos en los que el fondo del saco proximal llega a la altura de T2, en espera del crecimiento de los cabos, el proximal por la acumulación de saliva y el distal por la presencia de reflujo gastroesofágico, para la resolución quirúrgica definitiva (anastomosis T-T) o que se den las condiciones para un reemplazo esofágico con tejido gástrico, de yeyuno o colon, dependiendo de la experiencia del equipo quirúrgico; sin embargo, se debe tener en cuenta que estos procedimientos se asocian con alta frecuencia de complicaciones respiratorias y esofágicas a largo plazo. Se debe hacer todo lo posible para la conservación del propio esófago, ya que sigue siendo válido el aforismo de que el mejor esófago es el esófago nativo.
 - Mantener permanentemente una sonda de doble lumen con aspiración continua y manejo postural hasta la resolución definitiva o paliación del defecto.
 - Esofagostomía con los criterios mencionados para atresia tipo III.
 - Atresia con fistula traqueoesofágica proximal (tipo II).
 - El manejo quirúrgico es parecido a los pacientes con fistula distal, siendo imperativo identificar la fistula TE, seccionarla y ligarla efectuando anastomosis T-T del esófago.
 - Atresia con doble fistula, proximal y distal (tipo IV).
 - El manejo quirúrgico es similar a los pacientes con fistula distal, poniendo énfasis en la sospecha y búsqueda de la FTE proximal.
 - Fistula traqueoesofágica en H (tipo V).
 - La cirugía se realiza por vía cervical cuando la fistula es accesible por esta vía, que es en la mayoría de los casos. Recordar que la fistula puede encontrarse en tórax y, obviamente, en estos casos el abordaje será transtorácico.^{12,13}
- c) Tratamiento posquirúrgico⁹**
1. Realizar radiografía de tórax inmediatamente después de la cirugía.
 2. Evitar hiperextender el cuello, movilizarlo con cuidado y lo menos posible para evitar dehiscencia de la anastomosis.
 3. Aspirar la orofaringe cuando se requiera, evitando que la sonda llegue hasta el esófago, ya que esto también puede provocar daño de la anastomosis.
 4. Mantener temperatura y oxigenación adecuadas.
 5. Si la anastomosis se realizó bajo tensión excesiva, algunos cirujanos recomiendan relajante muscular y ventilación mecánica por varios días posterior a la cirugía; de no ser así, el paciente debe retirarse del ventilador tan pronto como sea posible.
 6. Manejo analgésico y antiácidoo.
 7. Antibióticos si existe neumonía.
 8. Iniciar o continuar con la nutrición parenteral total.
 9. Cuidado estricto por parte de enfermería de la sonda transanastomótica; en caso de salida accidental, no reinstalar.
 10. Iniciar aporte enteral a las 48-72 h por la sonda transanastomótica en caso de haberse utilizado, en volúmenes crecientes.
 11. Realizar un esofagograma aproximadamente a los 5-7 días después de la cirugía para evaluar posible fuga de la anastomosis, estenosis, motilidad del esófago y reflujo gastroesofágico. Si no hay ninguna complicación, iniciar la alimentación enteral con volúmenes pequeños y fraccionados.

12. Egreso hospitalario del paciente con aporte enteral a requerimientos además de inhibidores H2 y prokinético, debido a que la mayoría de estos pacientes presentarán reflujo gastroesofágico.

Complicaciones

a) Inmediatas

La dehiscencia de la anastomosis esofágica es una de las complicaciones del posquirúrgico inmediato, la que se manifestará por neumotórax y acumulación de líquido (saliva) en el hemitórax derecho. Pueden ocurrir además complicaciones pulmonares como neumonía, atelectasia y mediastinitis.^{3,5,9,28}

Un trastorno potencialmente grave pero que, afortunadamente, es poco frecuente es la dehiscencia de la sutura traqueal. Se presenta entre las 12 y 72 horas postoperatorias y su origen es el desprendimiento de uno o más puntos. Se pone en evidencia por la salida de gran cantidad de aire a través del drenaje pleural, así como un neumotórax importante. El tratamiento es quirúrgico y de urgencia debiéndose reparar la dehiscencia traqueal.

b) Tardías^{5, 9,29-32}

Posterior a la reparación quirúrgica, los defectos estructurales y funcionales de la tráquea y del esófago se presentan en la mayoría de los pacientes, y esto es el origen de la morbilidad a largo plazo causada por esta anomalía congénita.

Entre las complicaciones tardías se encuentra la estenosis a nivel de la sutura esofágica y se presenta en aproximadamente 30% de las anastomosis primarias. Puede ser

asintomática o causar disfagia y se detecta a través de un esofagograma. El tratamiento consiste en dilataciones esofágicas, las cuales pueden requerirse semanalmente.

La restitución se produce entre la anastomosis y la fistula traqueal con una frecuencia entre 2% y 5%. Los síntomas incluyen tos al ingerir líquidos y neumonías de repetición; frecuentemente existe el antecedente de que hubo fuga de la anastomosis y que se manejó en forma conservadora. Suele confundirse con reflujo gastroesofágico y/o trastornos de la mecánica de la deglución, por lo que estos deben descartarse.

Las ondas peristálticas anormales del esófago producen dificultad en el progreso de los alimentos hacia el estómago produciendo cuadros respiratorios por microaspiración.

El reflujo gastroesofágico se presenta en más del 50% de los pacientes con AE corregida; por lo tanto, estos pacientes deben recibir tratamiento médico antirreflujo. Una tercera parte requerirá tratamiento quirúrgico para el reflujo.

Traqueomalacia (debilidad de los anillos traqueales). Se presenta en casi todos los pacientes con AE pero, en general, son casos leves; se cree que se debe a la compresión crónica de la tráquea por el cabo esofágico superior distendido. En los casos leves la manifestación clínica será tos traqueal, también llamada tos "perruna". En los casos graves puede ocasionar la muerte por el colapso de la vía aérea. El tratamiento incluye resección con anastomosis traqueal, aortopexia, traqueostomía temporal o colocación de stents intraluminariales.

Cuadro 2. Descripción de las clasificaciones pronósticas más usadas en atresia de esófago

Waterston ³⁹	Montreal ⁴⁰	Spitz ²¹
Clase A Peso al nacer > 2500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas	Clase I • Sin dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas mayores o menores • Con dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas o con anomalías menores	Grupo I Peso al nacer > 1500 g, sin malformación cardiaca mayor
Clase B 1. Peso al nacer entre 1800 y 2500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas 2. Peso al nacer > 2500 g, neumonía moderada y malformaciones congénitas	Clase II • Con dependencia del ventilador y con malformaciones mayores • Sin dependencia del ventilador y con malformaciones que ponen en riesgo la vida	Grupo II Peso al nacer < 1500 g o malformación cardiaca mayor
Clase C 1. Peso al nacer < 1,800 2. Peso al nacer > 1,800 g, neumonía grave y malformaciones congénitas graves.		Grupo III Peso al nacer < 1500 g y malformación cardiaca mayor

También se han reportado otras complicaciones como infecciones respiratorias frecuentes, deformidad de la pared del tórax, escoliosis e hiperreactividad bronquial.

Pronóstico

La supervivencia por lo general es buena, en la actualidad es superior a 90%. La mejoría en la supervivencia no solo se debe al tratamiento quirúrgico, sino a los avances en los cuidados intensivos neonatales, particularmente el apoyo ventilatorio y nutricional que requieren estos pacientes. Los niños con mayor riesgo de muerte son aquéllos con peso al nacimiento menor de 1500 g, con malformaciones cardíacas o anomalías cromosómicas. Las muertes tempranas son resultado de malformaciones cardíacas o cromosómicas, y las tardías por lo general son secundarias a complicaciones respiratorias.³³⁻³⁸

Existen varias clasificaciones que ayudan a determinar el pronóstico de estos niños, entre las que se encuentra la de Waterston,³⁹ la de Montreal⁴⁰ y la de Spitz.²¹ La más conocida es la de Waterston quien establece el pronóstico en función a tres factores: bajo peso al nacer, presencia de neumonía y malformaciones congénitas asociadas. Algunos autores han cuestionado la validez de esta clasificación; sin embargo, estudios más recientes han encontrado que, a pesar de los avances en el tratamiento de la AE esta clasificación aún tiene vigencia desde el punto de vista clínico.⁴¹ La de Montreal toma en cuenta la dependencia del ventilador y las malformaciones congénitas y la de Spitz el peso al nacer y las malformaciones cardíacas (Cuadro 2).

Autor de correspondencia: Dra. Heladia García
Correo electrónico: hely1802@gmail.com

REFERENCIAS

- Nieto ZJ. ¿Son diferentes los factores de riesgo en pacientes con atresia de esófago de países del primer y tercer mundo? *Bol Med Hosp Infant Mex* 2007;64:201-203.
- Robb A, Lander A. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Surgery (Oxford)* 2007;25:283-286.
- Reyes HM, Meller JL, Loef D. Management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Clin Perinatol* 1989;16:79-84.
- Spitz L. Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg* 2006;41:1635-1640.
- Holland AJ, Fitzgerald DA. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatr Respir Rev* 2010;11:100-107.
- Felix JF, De Jong EM, Torfs CP, De Klein A, Rottier RJ, Tibboel D. Genetic and environmental factors in the etiology of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula: an overview of the current concepts. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 2009;85:747-754.
- González ZJF, Villegas AF. Análisis descriptivo de una población de niños mexicanos con atresia de esófago y alteraciones cromosómicas. *Cir Pediatr* 2005;18:196-199.
- Moore KL, Persaud TVN. *Embriología Clínica*. México: McGraw-Hill Interamericana; 2001. pp. 288-289.
- Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2:24-36.
- Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with esophageal atresia. *Eur J Med Genet* 2009;52:287-290.
- Temptamy SA, Miller JD. Extending the scope of the VATER association: definition of the VATER syndrome. *J Pediatr* 1974;85:345-349.
- Karnak I, Senocak ME, Hıçsönmez A, Büyükkpmukçu N. The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1997;32:1670-1674.
- Ng J, Antao B, Bartram J, Raghavan A, Shawis R. Diagnostic difficulties in the management of H-type tracheoesophageal fistula. *Acta Radiol* 2006;47:801-805.
- De Jong EM, De Haan M, Gischler SJ, Hop W, Cohen-Overbeek TE, Bax N, et al. Pre- and postnatal diagnosis and outcome of fetuses and neonates with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Prenat Diagn* 2010;30:274-279.
- Sillén U, Hagberg S, Rubenson A, Werkmäster K. Management of esophageal atresia: review of 16 years' experience. *J Pediatr Surg* 1988;23:805-809.
- Nasr A, McNamara PJ, Mertens L, Levin D, James A, Holtby H, et al. Is routine preoperative 2-dimensional echocardiography necessary for infants with esophageal atresia, omphalocele, or anorectal malformations? *J Pediatr Surg* 2010;45:876-879.
- Hajivassiliou CA, Davis CF, Young DG. Fiberoptic localization of the upper pouch in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1997;32:678-679.
- Atzori P, Iacobelli BD, Bottero S, Spiridakis J, Laviani R, Trucchi A, et al. Preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: does it matter? *J Pediatr Surg* 2006;41:1054-1057.
- Petrosyan M, Estrada J, Hunter C, Woo R, Stein J, Ford HR, et al. Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-weight neonates: improved outcomes with staged repair. *J Pediatr Surg* 2009;44:2278-2281.
- Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marguardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of esophageal atresia. *Ann Surg* 1997;226:533-541.
- Spitz L, Kiely E, Brereton RJ, Drake D. Management of esophageal atresia. *World J Surg* 1993;17:296-300.
- Zhang Z, Huang Y, Su P, Wang D, Wang L. Experience in treating congenital esophageal atresia in China. *J Pediatr Surg* 2010;45:2009-2014.
- Holcomb GW III, Rothenberg SS, Bax KM, Martinez-Ferro M, Albanese CT, Ostlie DJ, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Ann Surg* 2005;242:422-430.

24. González LCD, Flores BJD, Franco GM, Cuellar GO. Atresia de esófago con gran separación de sus segmentos. Bol Med Hosp Infant Mex 1995;52:517-521.
25. Ruiz-De-Temío M, Esteban JA, Elías J, González N, Gracia J, Romeo M, et al. Atresia de esófago tipo I ¿Es posible lo imposible? Cir Pediatr 2006;19:39-45.
26. Martínez-Ferro M. Atresia de esófago "long gap": definición y conducta quirúrgica moderna. Rev Med Cli Condes 2009;20:797-803.
27. Burgos L, Barrena S, Andrés AM, Martínez L, Hernández F, Olivares P, et al. Colonic interposition for esophageal replacement in children remains a good choice: 33-year median follow-up of 65 patients. J Pediatr Surg 2010;45:341-345.
28. Castilloux J, Noble AJ, Faure C. Risk factors for short- and long-term morbidity in children with esophageal atresia. J Pediatr 2010;156:755-760.
29. Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, Guimber D, Devos P, Bonnevalle M, et al. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilatation. J Pediatr Surg 2010;45:1459-1462.
30. Said M, Mekki M, Golli M, Memmi F, Hafsa C, Braham R, et al. Balloon dilatation of anastomotic strictures secondary to surgical repair of oesophageal atresia. Br J Radiol 2003;76:26-31.
31. Kovesi T, Rubin S. Long-term complications of congenital esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. Chest 2004;126:915-925.
32. Sistonen SJ, Helenius I, Peltonen J, Sarna S, Rintala RJ, Pakarinen MP. Natural history of spinal anomalies and scoliosis associated with esophageal atresia. Pediatrics 2009;124:e1198-e1204.
33. Sugito K, Koshinaga T, Hoshino M, Inoue M, Goto H, Ikeda T, et al. Study of 24 cases with congenital esophageal atresia: what are the risk factors? Pediatr Int 2006;48:616-621.
34. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. J Pediatr Surg 1999;34:70-74.
35. Leonard H, Barrett AM, Scott JES, Wren C. The influence of congenital heart disease on survival of infants with oesophageal atresia. Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2001;85:F204-F206.
36. Villegas-Álvarez F, González-Zamora JF, Braun-Roth G, López-Corella E. Causas de muerte en un grupo de niños con atresia de esófago sometidos a autopsia. Perinatol Reprod Hum 2003;17:28-35.
37. Calisti A, Orioli L, Nanni L, Molle P, Briganti V, D'Urzo C. Mortality and long term morbidity in esophageal atresia: the reduced impact of low birth weight and maturity on surgical outcome. J Perinat Med 2004;32:171-175.
38. Bracho-Blanchet E, González-Díaz V, Dávila-Pérez R, Ordóñez-Flores R, Varela-Fascinetto G, Lezama-del Valle P, et al. Factores pronósticos asociados a morbilidad quirúrgica en pacientes con atresia de esófago con fistula distal; experiencia de 10 años en un hospital de tercer nivel de la Ciudad de México. Bol Med Hosp Infant Mex 2007;64:204-213.
39. Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheooesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet 1962;1:819-822.
40. Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, Guttman FM. A new prognostic classification for esophageal atresia. Surgery 1993;113:426-432.
41. Deurloo JA, de Vos R, Ekkelkamp S, Heij HA, Aronson DC. Prognostic factors for mortality of oesophageal atresia patients: Waterston revived. Eur J Pediatr 2004;163:624-625.
42. Molina-Ramírez ID. Atresia del esófago. Sociedad Colombiana de Cirugía Pediátrica. Disponible en: http://www.sccp.org.co/plantillas/Libro%20SCCP/Lexias/gastro/atresia%20esofago/atresia_esofago.pdf