

## Caso clínico

## Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica en una de dos gemelas. Comunicación de un caso

Raúl Vizzuett Martínez,\*\* Cecilia Paula Alvarado Silva,\* Marcos Vicente Marín Alpízar,\*\*\* María Teresa Hernández Laines\*\*\*\*

### RESUMEN

La atresia esofágica con o sin fístula traqueoesofágica es una alteración que aparece en 1:3,000 a 1:4,500 recién nacidos; representa un reto en el tratamiento médico-quirúrgico y su éxito depende del diagnóstico oportuno, los cuidados pre y posoperatorios, la técnica quirúrgica, el tratamiento de las complicaciones y la ausencia de factores de riesgo. Se comunica el caso de una gemela afectada por atresia esofágica con fístula traqueoesofágica, no diagnosticada en forma prenatal, quien tuvo dificultad al paso de la sonda esofágica. Se muestran imágenes radiológicas: estudio contrastado con fondo de saco proximal ciego, como elementos determinantes en el diagnóstico. La paciente se sometió a procedimiento quirúrgico, con evolución adecuada y egreso hospitalario en buenas condiciones. La bibliografía reporta uno o ambos gemelos afectados con esta alteración u otros padecimientos.

**Palabras clave:** atresia esofágica, fístula traqueoesofágica, gemelos, malformación traqueoesofágica.

### ABSTRACT

Esophageal atresia, with or without tracheoesophageal fistula, is a disorder that appears in 1:3,000 to 1:4,500 newborns and represents a challenge in medical and surgical treatment, the success depends on accuracy diagnosis, pre and postoperative care, the surgical technique, management of complications and the absence of risk factors. We present the case of one of two twins affected by esophageal atresia with tracheoesophageal fistula without prenatal diagnosis, with clinical manifestation: obstruction at esophageal catheter introduction, images: chest roentgenogram with barium that shows blind proximal pouch, as determinant in diagnosis procedures, surgical procedure and findings. There are few papers like this in which one of two twins is affected.

**Key words:** esophageal atresia, tracheoesophageal fistula, twins, tracheo-esophageal malformation.

**L**a atresia esofágica con fístula traqueoesofágica es un padecimiento que se expresa en alguna de sus variantes en proporción de 1:3,000 a 1:4,500 recién nacidos; predomina

en el género masculino y en la raza blanca, sobresalen los neonatos hipotróficos y prematuros, y afecta en mayor proporción a los gemelos.<sup>1</sup> La variante más frecuente es la tipo C de la clasificación de Gross (figura 1)<sup>2</sup> o la III de Vogt en 87% de los casos. El diagnóstico prenatal se establece con ultrasonografía y puede sospecharse durante el embarazo por polihidramnios; la complicación al paso de la sonda para verificar la permeabilidad del esófago; sialorrea, dificultad respiratoria, tos o cianosis son algunas manifestaciones en el recién nacido. Ante la sospecha debe realizarse el estudio radiográfico con medio de contraste o sonda radio-opaca para confirmar el diagnóstico; el estudio muestra el fondo de saco, ciego, del esófago atrésico o, bien, puede realizarse un examen endoscópico para confirmar la fístula.<sup>3</sup> Se han evaluado la resonancia magnética, TAC, estudios de medicina nuclear, angiografía y ultrasonografía sin resultados concluyentes;<sup>4</sup> en casi 50% de los casos se asocia con otras malformaciones (específicamente del complejo

\* Médica neonatóloga adscrita al Hospital General del ISSSTE, Acapulco, Gro.

\*\* Jefe del Servicio de Recién Nacidos.

\*\*\* Médico neonatólogo adscrito al Servicio de Neonatología.

\*\*\*\* Enfermera pediatra adscrita al Servicio de Neonatología. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos, ISSSTE.

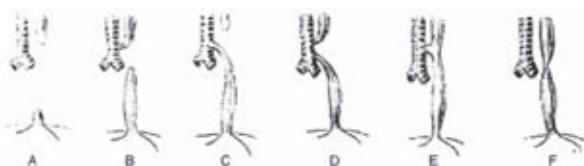
Correspondencia: Dr. Raúl Vizzuett Martínez. Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos. Av Universidad 1321, colonia Florida, CP 03100, México, DF.

Correo electrónico: drvizzuetm@hotmail.com.

Recibido: mayo, 2009. Aceptado: agosto, 2009.

Este artículo debe citarse como: Vizzuet MR, Alvarado SCP, Marín AMV, Hernández LMT. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica en una de dos gemelas. Comunicación de un caso. Rev Esp Med Quir 2009;14(4):202-6.

La versión completa de este artículo también está disponible en:



**Figura 1.** Tipos de atresia esofágica con y sin fistula<sup>2</sup> (la clasificación más utilizada es la de Gross [A-F]).

- A. Atresia esofágica sin fistula: 3-5%.
- B. Atresia esofágica con fistula proximal: 2%.
- C. Atresia esofágica con fistula distal: 80-90%.
- D. Atresia esofágica con fistula proximal y distal: 3-5%.
- E. Fistula traqueoesofágica sin atresia: 6%.
- F. Estenosis esofágica.

Modificado de Minkes RK et al.<sup>2</sup>

VACTERL) y existe riesgo de recurrencia de 2 a 3%, y mayor riesgo relativo si se tienen hijos o familiares afectados.<sup>5</sup> El diagnóstico temprano, la confirmación radiológica, el adecuado ambiente térmico, el suministro de líquidos, glucosa y electrólitos, la posición adecuada del paciente, la aspiración cuidadosa y frecuente de la saliva y las secreciones acumuladas en el cabo ciego, además de la intervención quirúrgica oportuna (en ocasiones precedida de la gastrostomía) son determinantes en el éxito de la corrección.<sup>3,6</sup> Las malformaciones asociadas, la neumonía o el peso bajo al nacimiento se consideran factores de riesgo y agravantes del pronóstico (clasificación de riesgo de Waterston).<sup>7</sup>

El caso aquí reportado se trata de la primera de dos gemelas en quien se sospechó el diagnóstico de atresia esofágica después del nacimiento, debido a dificultad del paso de la sonda orogástrica para confirmar la permeabilidad esofágica, evaluada con el método inicialmente realizado (estudio radiográfico contrastado) y enviada al hospital para tratamiento definitivo, donde se realizó exitosamente la corrección quirúrgica planeada (anastomosis término-terminal) y egresó para control por la consulta externa de los servicios de neonatología y cirugía pediátrica. La segunda gemela no tuvo la malformación. Se encontraron algunos reportes bibliográficos de casos similares.<sup>8-11</sup>

## CASO CLÍNICO

Recién nacida, gemela I, de madre sana de 35 años de edad, producto del segundo embarazo, de 35 semanas

de duración; el embarazo anterior terminó con aborto espontáneo en el segundo trimestre, seis años antes. El embarazo actual tuvo adecuado control prenatal, recibió ácido fólico, calcio, hierro y polivitaminas; se complicó por amenaza de aborto en el primer trimestre, pero se recomendó reposo. En la semana 31 del embarazo se le realizó ultrasonografía obstétrica que reportó: embarazo gemelar con fetos vivos, placenta única, corporal, posterior, grado II y edad gestacional de 31 semanas. Tres días antes del parto la madre tuvo infección de las vías urinarias, por lo que se hospitalizó para ofrecer tratamiento y adicionalmente recibió esquema de tres dosis de inductores de la maduración pulmonar; tuvo rotura de membranas cuatro horas antes del parto, por lo que bajo bloqueo peridural se realizó la cesárea; se obtuvo la gemela I, quien recibió reanimación con presión positiva intermitente durante 20 segundos; la calificación de Apgar fue 6/8, peso de 2,000 g y se sospechó atresia esofágica por dificultad al paso de la sonda, confirmada con el estudio radiológico (figura 2). La recién nacida se



**Figura 2.** Sospecha de atresia esofágica por dificultad al paso de la sonda.

envió al Hospital Regional Lic. Adolfo López Mateos para su tratamiento definitivo. Al ingreso (32 horas de vida extrauterina), previa firma del consentimiento informado del diagnóstico presuntivo y tratamiento médico y quirúrgico por el padre, se confirmó el diagnóstico certero. La paciente tuvo hipoglucemia e hipocalcemia que se corrigieron con infusión de glucosa en bolo (200 mg/kg), incremento del aporte/kg/min y gluconato de calcio (200 mg/kg). Debido a la identificación de un soplo se sospechó cardiopatía congénita. Como parte esencial del tratamiento preoperatorio se instaló a la paciente en una silla porta-bebé a 45°, se colocó una sonda de doble lumen con aspiración continua en el fondo de saco; por vía periférica se administraron soluciones parenterales que contenían glucosa y electrólitos a requerimientos estándar, oxígeno complementario y antimicrobianos. En un solo tiempo quirúrgico se realizó la corrección del defecto (confirmado como C en la clasificación de Gross o tipo III de Vogt), anastomosis de ambos cabos y ligadura quirúrgica de la fistula. Reingresó a la unidad de cuidados intensivos neonatales con neumotórax (figura 3), que se resolvió mediante punción pleural (figura 4) para continuar su tratamiento, al que se agregó ventilación mecánica con parámetros bajos (35 ciclos por minuto, presión inspiratoria pico de 8, presión positiva al final de la espiración de 2 cm H<sub>2</sub>O y fracción inspirada de oxígeno de 45%). Dos días después de la operación se le retiró la cánula endotraqueal sin complicaciones; una semana después, el estudio radiológico contrastado mostró ligero estrechamiento en el sitio de la anastomosis (figura 5), sin contraindicaciones para iniciar actividad de la vía oral; después de nueve días, el servicio de cardiología pediátrica descartó alguna alteración estructural y determinó como causa del soplo: insuficiencia tricuspídea, funcional que no ameritó tratamiento. Durante su convalecencia posquirúrgica se encontró prolongación de los tiempos de protrombina y parcial de tromboplastina, además de rectorragia, con lo que se diagnosticó enfermedad hemorrágica del recién nacido. Se indicó tratamiento con vitamina K, plasma, concentrados plaquetario y eritrocitario y plasma fresco congelado, con lo que tuvo respuesta satisfactoria (transfundida en 13 ocasiones). Se dio de alta por el servicio de cirugía pediátrica después de 13 días de vida extrauterina; egresó del servicio a los 33 días de edad,



Figura 3. Radiografía que muestra neumotórax.

con diagnóstico de reflujo gastroesofágico espontáneo grado III (figura 6), para su seguimiento por el servicio de consulta externa.

#### Gemela II

Un minuto después del nacimiento de la gemela I, se obtuvo la gemela II, quien recibió reanimación neonatal mediante pasos iniciales (Programa Nacional de Reanimación Neonatal), calificada con Apgar 8/9, peso de 2,160 g y exploración física normal.

El médico ginecoobstetra reportó extracción manual de la placenta, referida en el expediente clínico de la madre como única (sin estudio anatopatológico que lo confirmara).

#### DISCUSIÓN

El reporte de este caso se debe a una alteración poco frecuente, pues se estableció el diagnóstico de atresia esofágica y fistula traqueoesofágica en una de dos ge-



Figura 4. Neumotórax resuelto por punción pleural.

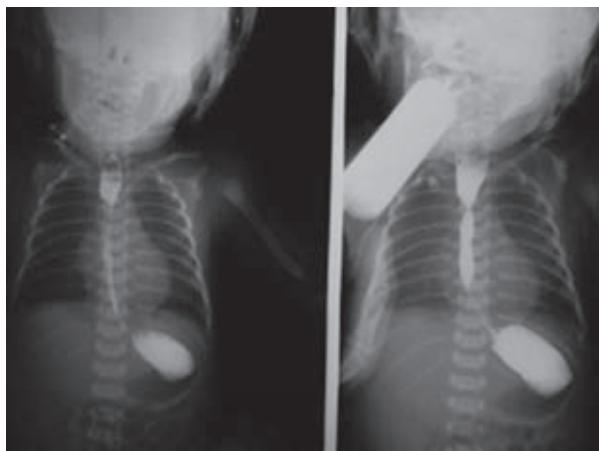


Figura 5. Estrechamiento en el sitio de la anastomosis.

melas, sin datos clínicos prenatales del padecimiento ni afección en la otra paciente.

La posibilidad de un embarazo monocoriónico-monoamniótico es alta, porque a las 31 semanas del embarazo, el ultrasonido obstétrico reveló placenta única corporal

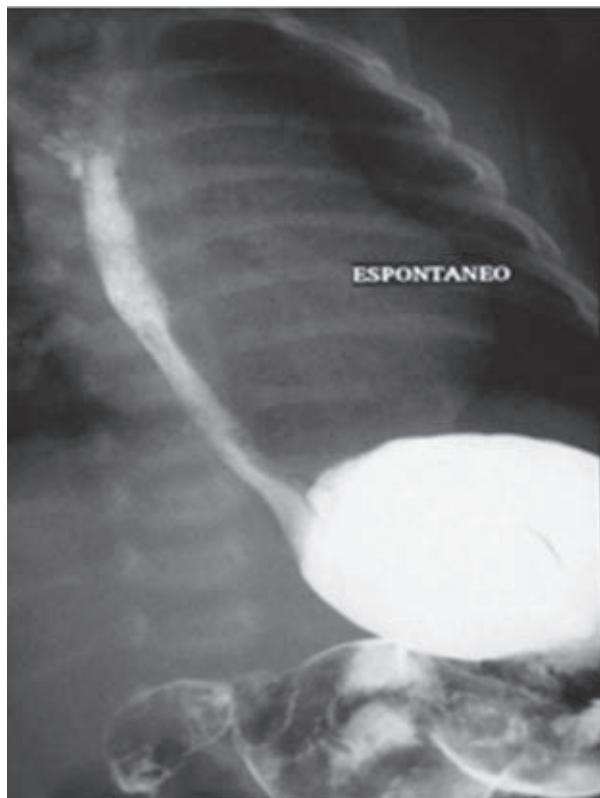


Figura 6. Reflujo gastroesofágico espontáneo grado III.

grado II de implantación posterior; el obstetra consignó en el expediente clínico de la madre extracción manual de una placenta; lamentablemente no se envío para su estudio anatopatológico, lo que confirmaría el estado monocoriónico-monoamniótico de la gestación.

Al tratarse de un embarazo monocoriónico-monoamniótico, o de otro tipo (bicoriónico-biamniótico o monocoriónico-biamniótico), es relevante la identificación de un solo feto afectado, pues puede afirmarse que se trata de algún defecto en un campo individual del desarrollo embrionario, no totalmente atribuible a determinantes genéticos o cromosómicos.<sup>10</sup> Por su parte, otros reportes refieren ambos gemelos afectados de labio y paladar hendidos, y en otro estudio, uno de dos fetos bicoriónicos con gastosquisis.<sup>8-11</sup>

En el caso aquí reportado fueron determinantes para la buena evolución de la paciente: la asistencia al nacimiento por un médico neonatólogo, el alto índice de sospecha por la dificultad al paso de la sonda para verificar la permeabilidad esofágica, la confirmación

diagnóstica por radiología (con material de contraste), evitar las pérdidas de calor, la colocación de la paciente semisentada a 45°, la aspiración permanente y cuidadosa del fondo de saco ciego, la corrección oportuna de los trastornos metabólicos (hipoglucemia e hipocalcemia), el aporte de soluciones parenterales con glucosa y electrolitos, el envío oportuno, la ausencia de otras malformaciones, neumonía o peso bajo, el adecuado cuidado médico y de enfermería, además de la corrección quirúrgica (anastomosis y ligadura de la fistula).

## REFERENCIAS

1. Robert E, Mutchinic O, Mastroiacovo P, Knudsen LB, et al. An international collaborative study of the epidemiology of esophageal atresia or stenosis. *Reprod Toxicol* 1993;7(5):405-21.
2. Minkes RK, Snyder-Warwick S, Mazziotti MV, LAnger JC. Congenital anomalies of the esophagus. In: Grosfeld JL. Pediatric surgery. 6<sup>th</sup> ed. Philadelphia: Elsevier Mosby, 2006.
3. Newborn Services. Oesophageal atresia. [en línea]. Dirección URL: <[www.adhb.govt.nz/newborn/TeachingResources/Radiology/OtherAbdominalRadiographs.htm](http://www.adhb.govt.nz/newborn/TeachingResources/Radiology/OtherAbdominalRadiographs.htm)>.
4. Esophageal atresia. Tracheoesophageal fistula. [en línea]. Dirección URL: <[www.emedicine.com/radio/topic704.html#sectionintroduction](http://www.emedicine.com/radio/topic704.html#sectionintroduction)>.
5. McMullen KP, Karnes PS, Christopher RM, Michels VV. Familial recurrence of tracheoesophageal fistula and associated malformations. *Am J Med Gen* 1966;63(4):525-8.
6. Clrack DC. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Am Fam Phys* 1999;59:910-20.
7. Ossandon CF, Acufia LR, Sirebrenik CS, Krebs W C, Bravo AI. Atresia esofágica. Evaluación, manejo y seguimiento de 18 casos. *Rev Chil Pediatr* 1992;63(2):B4-88.
8. Fístula traqueoesofágica en un gemelo. Disponible en [www.ncbi.nlm.nih.gov/articlerender.fcgi?artid](http://www.ncbi.nlm.nih.gov/articlerender.fcgi?artid)
9. Tröbs, Knüppfer M, Schütz A, Cernaianu G, et al. Congenital esophageal atresia discordant for tracheoesophageal fistula occurring in a set of dizygotic twins. *Eur J Pediatr Surg* 2006;16(4):260-4.
10. Blank RH, Prillmann PE, Minor GR. Congenital esophageal atresia with tracheoesophageal fistula occurring in identical twins. *J Thorax Cardiovas Surg* 1967;53(2):192-6.
11. Vega-Valdés A, Vizzuett-Martínez R. Frecuencia de malformaciones congénitas en un hospital general de tercer nivel. *Rev Mex Pediatr* 2005;72(2):70-73.