

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
PROGRAMA DE POSTGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS

**ATRESIA DE ESÓFAGO. ACTUALIZACIÓN EN EL PROTOCOLO DEL
MANEJO QUIRÚRGICO EN EL HOSPITAL NACIONAL DE NIÑOS, CARLOS
SAENZ HERRERA**

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad en Cirugía de Tórax General para optar al grado y título de Especialista en Cirugía Torácica General.

DRA. CINTIA SOLÓRZANO RUIZ

2023

Dedicatoria

A mis padres

Elisa Ruiz Bolaños.

Álvaro Solórzano Murillo.

Gran ejemplo para mi vida, donde, gracias a ellos, y con el esfuerzo que realizaron para brindarme una adecuada educación desde niña, he logrado cumplir este reto, que son su múltiples enseñanzas y ejemplo que con mucha perseverancia y trabajo se llega a grandes logros, cumpliendo las metas propuestas”. Que sin su ayuda posiblemente no hubiera podido lograr ninguna de estas.

Agradecimiento

A mis hermanas, Carol Solórzano Ruiz y Elizabeth Solórzano Ruiz por su apoyo incondicional, por sus palabras de apoyo ante mi cansancio y momentos difíciles, porque sé que siempre van a estar en los buenos y no tan buenos momentos de mi vida.

A mis todos esos maestros cirujanos que desde mi formación como cirujana pediatra me han dado las bases quirúrgicas y sobre todo su apoyo para continuar con la subespecialidad de cirugía de tórax. Principalmente a la Dra. Débora Beauchamp que ha mostrado su apoyo incondicional e incentivado al crecimiento profesional y personal.

A esos amigos incondicionales que se convierten en familia, Dinia Chaves y Alexander Vargas que siempre han estado presente en esos momentos de estrés, felicidad y tristeza, logrando que cada minuto en su compañía se disfrute y se sienta ese cariño y sentimiento de una buena amistad. “Un amigo fiel es un refugio seguro, quien lo encuentra ha encontrado un tesoro”.

A mi compañera y más que toda una amiga, Joyce Barrantes que siempre demuestra una buena disposición ante cada adversidad, me ha enseñado que con buena actitud e inteligencia emocional se pueden sobrellevar muchas situaciones en la vida.

Y no me puede faltar un agradecimiento para aquellos asistentes del Hospital Nacional Niños, Hospital Calderón Guardia y Hospital San Juan de Dios que de verdad se esmeraron para que pudiera tener mejores conocimientos y técnicas, son personas que siempre voy a llevar presentes ya que fueron sumamente significativas a lo largo de estos dos años de residencia.

Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Cirugía de Tórax General de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en Cirugía Tórax General.

Médico especialista en Pediatría y Subespecialista en Neumología Pediátrica
Dra. Lydiana Ávila de Benedectis.
Directora de Especialidades Médicas

Especialista en Cirugía de Tórax y Cardiovascular
Coordinador del servicio de Cirugía de Tórax. Hospital Nacional de Niños
Dr. Franklin Ricardo Campos Alfaro
Profesor Tutor

Especialista en Cirugía de Tórax General
Dr. Renato Brenes Barrantes
Profesor Lector

Médico especialista en Cirugía General y Subespecialista en Cirugía Tórax General.
Dr. William Guido Guerrero
Coordinador del Programa de Posgrado en Cirugía Tórax General

Cintia Solórzano Ruiz
Sustentante

Tabla de contenido

Introducción	1
Objetivos	1
Objetivo general	1
Objetivos específicos	1
Marco teórico	3
Historia.....	3
Embriología.....	6
Epidemiología	9
Anomalías asociadas	9
Clasificación.....	10
Diagnóstico y hallazgos clínicos.....	11
Manejo antenatal	14
Preparación prequirúrgica	14
Procedimientos quirúrgicos.....	15
Atresia esofágica con fistula traqueoesofágica distal.....	15
Procedimiento por toracoscopia	19
Posicionamiento del paciente	19
Manejo post quirúrgico.....	21
AE brecha amplia (Long – Gap)	21
Remplazo esofágico.....	24
Atresia de esófago sin fístula.....	28
Fistula traqueo esofágica aislada (en forma de H. Clasificación E de Gross).....	29
Atresia de esófago con FTE en el cabo proximal.....	30
Resultados	31
Complicaciones	31
Atresia de esófago en el adulto	33
Marco metodológico	37
Discusión de resultados	39

Protocolo.....	40
Conclusiones.....	49
Bibliografía.....	51

Índice de tablas

Tabla 1. Grupos de riesgo de Waterson y las cifras sobrevida.....	5
Tabla 2. Clasificación de Spitz modificada por Okamoto: predictor de sobrevida.....	11
Tabla 3. Manejo de la fuga de anastomosis.....	32
Tabla 4. Criterios de inclusión y exclusión.....	37

Índice de figuras

Figura 1. Evolución histórica en investigaciones de AE.....	4
Figura 2 Clasificación de Gross. A. AE sin fístula. B. AE con fistula proximal a tráquea. C. Atresia esofágica con FTE distal. D AE con FTE tanto en extremo distal como proximal. E FTE sin AE. F. Estenosis esofágica.....	5
Figura 3. Corte trasversal del intestino anterior mostrando apoptosis resultando en la separación traqueoesofágica. Se puede notar las diferencias entre el futuro epitelio respiratorio (anterior) y el epitelio esofágico (posterior). El futuro lumen esofágico es de menor calibre.....	7
Figura 4. A. <i>Paciente del Hospital Nacional de Niños. RNP. 1100gramos al nacer. Se coloca sonda por boca, se pasa medio de contraste evidenciado una atresia de AE. Y aire a nivel de asas intestinales. Diagnosticando una atresia de esófago tipo C (clasificación de Gross).</i> B. <i>Endoscopia de vía aérea evidenciando (señalado con flecha negra) FTE en una atresia de esófago tipo E (clasificación de Gross)</i>	13
Figura 5. <i>Representación de la posición quirúrgica del paciente en decúbito lateral izquierdo con elevación del miembro superior derecho encima de la cabeza. Con protección a nivel de los pies. Línea curva roja representa el sitio donde se realiza la incisión quirúrgica.</i>	15

- Figura 6. Representación diagramática de los hallazgos en el momento de la toracotomía, en un paciente con atresia de esófago tipo C. representado en color café cabo esofágico proximal y la FTE. Azul la vena ácigos, verde tráquea y nervio Vago en blanco 17
- Figura 7. Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. La vena ácigos se disecciona y se liga con posterior sección de la misma. 17
- Figura 8. *Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. Disección de la FTE. Con ligadura y cierre de la misma. (3)*..... 18
- Figura 9. *Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. Disección del cabo esofágico proximal con la movilización del mismo en dirección al esófago inferior. Colocando suturas en su cara posterior y después de pasada la sonda transanastomótica se realiza la sutura de la anterior.*..... 18
- Figura 10. *Representación de la posición del paciente para la reparación toracoscópica de una AE.*..... 20
- Figura 11. *Representación de la técnica de elongación esofágica realizando tracción, acercando ambos extremos esofágicos con sutura.*..... 23
- Figura 12. Representación de la técnica de anastomosis mediante compresión magnética usando sondas con base de magnetos ⁶ 23
- Figura 13. *División de la arteria gástrica izquierda y transección parcial del fundus gástrico proporciona longitud adicional al esófago inferior. Esto puede permitir una anastomosis de extremo a extremo en un niño con brecha amplia (long gap) esofágica. Scharli también describió la semifunduplicatura para restaurar el ángulo de His, y piloromiotomía para mejorar el vaciamiento (a) La anatomía de la arteria gástrica izquierda. (b) Ligadura y división de la arteria gástrica izquierda y división parcial del fundus de la curvatura menor del estómago. (c) El esófago inferior puede moverse lo suficiente para permitir la anastomosis.*..... 25
- Figura 14. Reemplazo esofágico por transposición gástrica. (a) Extirpación de muñón esofágico, división de arterias gástricas cortas para movilizar el fundus, cierre de la gastrostomía, movilización del duodeno y la piloromiotomía. (b) El estómago se levanta a través del mediastino para permitir una anastomosis esofagogástrica para ser construido (26

Figura 15. Reemplazo esofágico por tubo gástrica. (a) Tubo gástrico basado en el cardias (tubo gástrico inverso). (b) Tubo gástrica basado en el antro (sonda gástrica isoperistáltica).	27
Figura 16. (A) Interposición yeyunal del esófago torácico al estómago con sin anastomosis microvascular. (B) Interposición yeyunal al esófago cervical y una reconstrucción Y en Roux con anastomosis vascular usando la A. mamaria interna y gastroepiploica.	28
Figura 17. <i>Paciente ingresado al Hospital Nacional de Niños con AE sin FTE al cual se le realiza gastrostomía en el día uno. Con posteriores elongaciones esofágicas mediante toracoscopia. Se le realiza estudio contrastado por la sonda de gastrostomía y un dilatador de tungsteno en el cabo proximal. Evidenciando el long gap que presenta entre ambos extremos esofágicos.</i>	29
Figura 18. Diagrama de flujo de identificación y selección de publicaciones científicas	38
Figura 19. Flujograma con el manejo quirúrgico tomando en cuenta la edad, el tipo de AE y el peso del paciente.	48

Lista de abreviaturas

AE: Atresia de esófago

APSA: Asociación Americana de Cirugía Pediátrica

ECO: Ecocardiografía

EIC: Espacio Intercostal

FTE: Fístula Traqueo esofágica

HNN: Hospital Nacional de Niños

IV: intravenoso

Labs: laboratorios

NEM: nutrición enteral mínima.

NVO: Nada vía oral

Ptes: pacientes

Rx: radiografía

RGE: reflujo gastroesofágico

RM: resonancia magnética.

SNC: sistema nervioso central

TAC: tomografía axial computarizada

US: Ultrasonido

VA: vía aérea

VMA: ventilación mecánica asistida

Resumen

Este estudio contempla el análisis desde una revisión sistemática de la atresia de esófago (AE) desde la propuesta de la actualización en el protocolo del manejo quirúrgico en el hospital nacional de niños. La AE es una de las patologías congénitas que continúa siendo de gran complejidad en su manejo quirúrgicas para los cirujanos. La causa de esta malformación congénita es por una compartimentación embrionaria incompleta del intestino anterior. El tipo más común es el tipo C según la clasificación de Gross que presenta una atresia esófago proximal con fístula traqueo esofágica en el extremo esofágico distal. Presentándose hasta en un 85% de los casos.

En lo que respecta a la metodología, se realiza una revisión sistemática de artículos científicos contemplados desde el año 2000, hasta el 2022 De acuerdo con los criterios de inclusión y exclusión se analizaron un total de 28 estudios. Entre los principales hallazgos de la investigación se tiene que, se identificaron altas tasas de complicaciones en niños con AE, con dismotilidad esofágica presente en la mayoría de los pacientes. El aumento de la supervivencia, con los consiguientes plazos más largos para desarrollar morbilidades, hace que los regímenes de seguimiento estandarizados deban ser más estrictos

El estudio evidencia como principal conclusión el hecho que, la atresia esofágica de brecha amplia (long gap) es una de las enfermedades más desafiantes en el campo de la cirugía pediátrica. Se sigue estudiando y explorando activamente muchas terapias y técnicas potenciales, tanto en modelos animales como en neonatos por lo que se debe estar en continua actualización del tema.

Finalmente, es importante acotar que con la recopilación de información se propone un protocolo para el manejo de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago en el Hospital Nacional de Niños, Carlos Sáenz Herrera

Introducción

De acuerdo con las últimas investigaciones, 1 de cada 4000 recién nacidos tiene EA, esta patología se caracteriza por a interrupción de la luz esofágica con o sin comunicación con la vía aérea. La supervivencia actualmente es de aproximadamente un 90% en los nacidos con AE con anomalías asociadas graves e incluso mayor en los nacidos solo con AE. (24) A pesar de estos logros, las complicaciones y comorbilidades gastrointestinales y respiratorias a largo plazo en pacientes nacidos con AE son comunes y conducen a una disminución de la calidad de vida. Los trastornos de la motilidad esofágica probablemente se encuentran en todos los pacientes. Siendo la principal complicación tardía en la edad adulta el RGE y la disfagia.

En este aspecto, la atresia de esófago de brecha amplia (long gap) continúa siendo un reto quirúrgico. Reportándose en la literatura diferentes técnicas quirúrgicas. Entre ellas técnicas para la elongación del esófago propio del paciente, como técnicas de sustitución ya sea con estómago, yeyuno, íleon o colon.

Objetivos

A continuación, se presentan los objetivos de la investigación,

Objetivo general

Describir el manejo actual médico - quirúrgico de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago. Realizando un protocolo en el tratamiento de estos pacientes en el Hospital Nacional de Niños. Carlos Sáenz Herrera.

Objetivos específicos

1. Describir en qué pacientes se puede dar un manejo quirúrgico retardado por las comorbilidades de un paciente prematuro y de bajo peso.

2. Caracterizar la diferencia de los tipos de atresia de esófago y su complejidad quirúrgica en cada una de ellas.
3. Determinar cuál es el abordaje quirúrgico más adecuado para estos pacientes y describir cada uno de ellos.
4. Identificar complicaciones y secuelas más frecuentes y su manejo largo plazo.
5. Establecer en protocolo de seguimiento de estos pacientes a nivel de consulta externa por las comorbilidades que presentan secundarias a su patología de fondo.
6. Establecer el grupo de especialistas tanto en el área médica y quirúrgica que deben llevar la evolución del paciente y su periodicidad de control a nivel de consulta externa.

Marco teórico

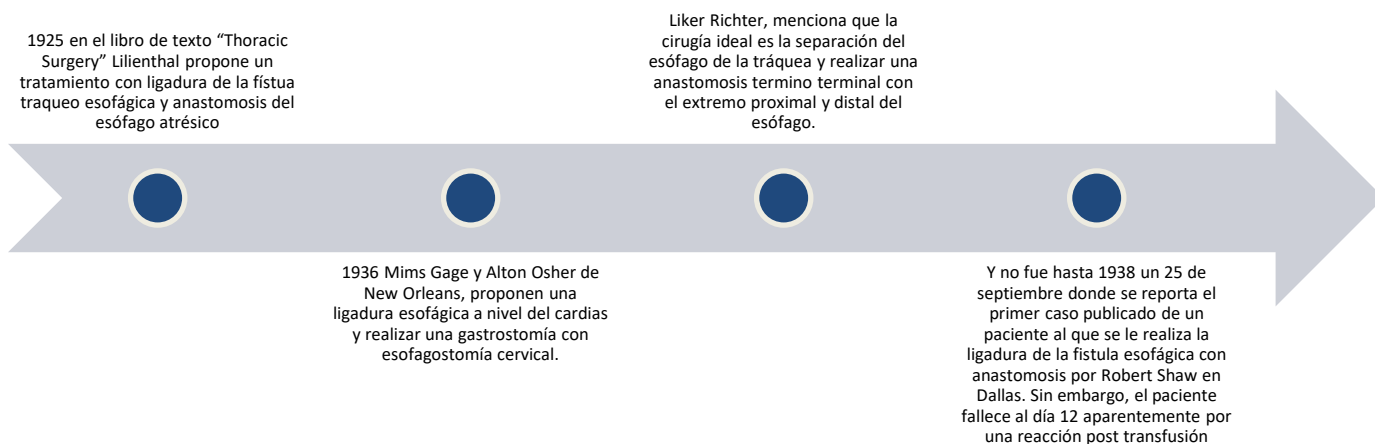
Historia

Se cree que hace aproximadamente 300 años William Durston describe por primera vez un paciente con atresia de esófago describiéndolo como “una narración de un nacimiento monstruoso” en un neonato con un extremo ciego en el esófago proximal en una de las gemelas toracopagos. ⁽¹⁻²⁻³⁾

Y la primera descripción de una atresia de esófago (AE) con fístula a tráquea se describió en 1697 por Thomas Gibson en el libro “The Anatomy of the Human Bodies Epitomized” quinta edición. ⁽¹⁻³⁾ En 1840 ya describe la patología asociada a otras malformaciones congénitas como lo es ano imperforado con fistula rectourinaria. ¹⁾ Hirschsprung es el primero en describir una serie de 14 casos de AE. 1869 Timothy Holmes es el primero en plantear la posibilidad de tratamiento quirúrgico con anastomosis esofágica.

Siendo el primer intento terapéutico en 1888 por Charles Steele. Donde introduce una sonda metálica a través de una gastrostomía hacia arriba en el extremo distal del segmento esofágico, mientras introducía otra sonda en el segmento superior esofágico realizando presión entre ambas. Ya que se asumía que el esófago solo estaba bloqueado por una membrana. Al fallar su procedimiento, en la autopsia se reveló que existía una distancia entre ambos segmentos esofágicos. A partir de 1899 se realizaron gastrostomías permanentes a este tipo de pacientes ⁽²⁾. En cuanto a la evolución histórica, en la Figura 1, se detallan los aspectos más relevantes.

Figura 1. *Evolución histórica en investigaciones de AE*



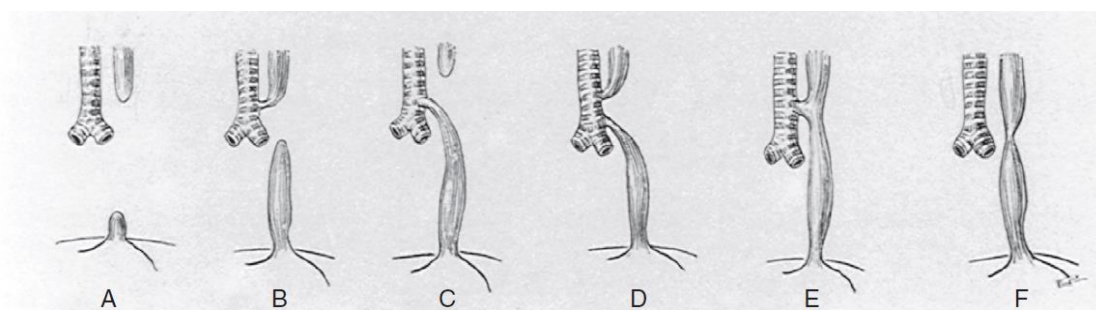
Nota: Fuente ^{1,2}

De acuerdo con Humphreys y Ferrer el primer sobreviviente de una AE con fístula es un niño, masculino el cual nació el 16 de febrero de 1935, se le realizó una gastrostomía como procedimiento inicial y fue hasta 1946 donde se le realiza su primer procedimiento torácico. En Boston, William Ladd realiza una gastrostomía en una niña el 28 de noviembre de 1938 y en marzo de 1940 realiza el cierre de la fistula traqueo esofágico (FTE) más esofagostomía. 1941 se realiza la primera reparación primaria de una AE – FTE mediante un abordaje extrapleurar con ligadura de la fístula y anastomosis en una sola capa del esófago. Desarrolló una fuga de la anastomosis en el postoperatorio 6, la cual fue manejada sin intervención quirúrgica. Desarrolló una estenosis en la anastomosis la cual respondió con una sola dilatación esofágica. (1-4)

En 1943 Haight realiza el procedimiento mediante toracotomía derecha ya que creía que en dicho abordaje se tendría mejor exposición al segmento distal de esófago. ⁽¹⁾ A inicios de 1990 unos pocos cirujanos realizan la movilización esofágica toracoscópica y fue hasta 1999 que Rothenberg reporta la primera reparación toracoscópica de un paciente con AE. ⁽²⁻⁴⁾ Para realizar las diferentes clasificaciones de la AE, se inició en 1929, donde E. C Vogt, un radiólogo, describe y clasifica los diferentes tipos de anomalías esofágicas.

En 1944 Ladd introduce una clasificación numérica que consiste en 5 números romanos. Gross altera dicho sistema en 1953 por un sistema alfabético el cual sigue siendo usado frecuentemente. En la Figura dos, se establecen la clasificación de Gross.

Figura 2 Clasificación de Gross. A. AE sin fístula. B. AE con fístula proximal a tráquea. C. Atresia esofágica con FTE distal. D AE con FTE tanto en extremo distal como proximal. E FTE sin AE. F. Estenosis esofágica.



Nota: Fuente ¹

A parte de la clasificación anatómica, en 1962 D. J. Waterson, R. E Bonham Carter y Eoin Aberdeen del Hospital Sick Children en Londres, desarrollaron una clasificación tomando en cuenta los factores de riesgo en niños con AE. Tomando en cuenta peso al nacer, presencia de neumonía, y anomalías congénitas asociadas, lo cual permite la identificación de factores y predecir la sobrevida y guiar al tratamiento quirúrgico. Llegando a ser una importante contribución en el cuidado del neonato. ⁽¹⁾. En cuanto a los grupos de riesgo de Waterson y las cifras sobrevida, los datos más relevantes se encuentran en la tabla 1.

Tabla 1. Grupos de riesgo de Waterson y las cifras sobrevida

G	SOBREVIDA (%)	CLASIFICACIÓN WATERSON
A	100	Peso al nacer > 2500g , sano
B	85	Peso al nacer 2000-2500g o mayor peso con anomalías congénitas moderadas (no cardiacas con un ductus arterioso permeable, defectos del tabique ventricular o auricular.

C	65	Peso al nacer < 2000g o mayor con anomalías cardiacas congénitas severas
---	----	--

Nota: fuente¹

Embriología

Su patogénesis es desconocida. Sin embargo, se han planteado varias teorías para explicar la etiología de la AE, AE FTE y FTE. ⁽¹⁻²⁾

La patogénesis es heterogénea y multifactorial y envuelve múltiples genes e interacciones complejas ambiente-genético. Estando presente en la mitad de los casos malformaciones asociadas.

La división del intestino anterior es el resultado de la fusión de la invaginación de las crestas longitudinales laterales que crean un tabique dividiendo el intestino anterior en un tracto digestivo dorsal y un sistema respiratorio ventral. Llamado septo traqueoesofágico, el cual se cree se forma inicialmente caudal y termina cranealmente. La investigación realizada en el Instituto Carnegie sugiere que dicha fusión de las crestas laterales y el desarrollo craneal del septo traqueo-esofágico no ocurre a nivel embrionario. ⁽¹⁾

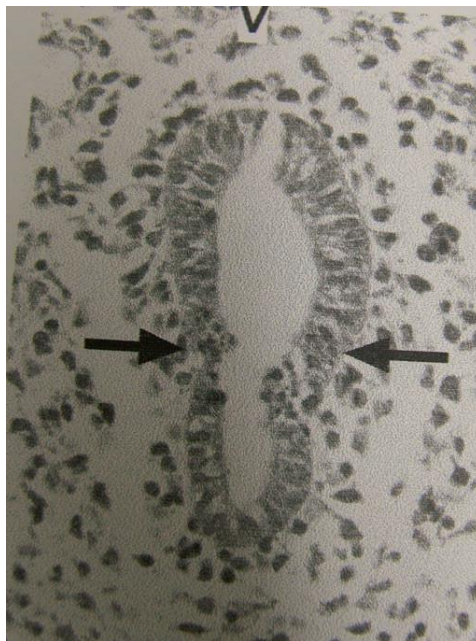
Kluth y Fiegel plantean la teoría de una oclusión del intestino anterior y falla de la recanalización del lumen intestinal, como en la patogénesis de la atresia intestinal incluyendo AE. ⁽¹⁾

Cozzi y sus colegas sugieren que la atresia de esófago es un componente de neurocristopatía neuronal. Ya que se ha observado que está asociado con anomalías cardiovasculares implicadas con la cresta neural (arco aórtico, septo ventricular porción membranosa...) así como timo, tiroides, paratiroides, malformaciones faciales AE, vistas con el síndrome de DiGeorge, sugieren que la patogénesis de la AE puede estar relacionada con un desarrollo defectuoso del arco faríngeo. ⁽¹⁾

Se observó mediante un escaneo con técnicas en 3D microscopía electrónica y ayudó a clarificar que la separación de la tráquea incluye 3 etapas consecutivas, las cuales son:

1. Formación de las yemas bronquiales de la proliferación epitelial.
2. Iniciación de la separación traqueal del esófago mediante apoptosis epitelial. Esta etapa envuelve a un patrón de apoptosis.
3. Separación completa del proceso de proliferación epitelial. (2)

Figura 3. Corte trasversal del intestino anterior mostrando apoptosis resultando en la separación traqueoesofágica. Se puede notar las diferencias entre el futuro epitelio respiratorio (anterior) y el epitelio esofágico (posterior). El futuro lumen esofágico es de menor calibre



Nota: fuente ²

Por lo que aberraciones en las características témporo-espaciales de la apoptosis durante el desarrollo del intestino anterior, resultan en una morfología anormal como lo es la AE y sus anomalías estructurales relacionadas incluida la traqueomalacia⁽²⁾

En el ser humano el primordio traqueopulmonar se detecta a partir de los 21 días post concepción. Para el día 32 la división de la tráquea y el esófago está completa. Lo que sugiere que el insulto que causa la AE se debe presentar entre la semana 21 y 32 de gestación.⁽²⁾

A nivel de modelos animales se evidenció que la ingesta de Adriamicina es teratogénico causando una gran variedad de malformaciones incluida la AE y FTE. Ya que a nivel del notocordio se evidenciaron ramificaciones anormales que se extienden de la columna vertebral dentro del mesénquima.⁽¹⁻²⁾

Más del cincuenta por ciento de los casos de AE – TEF están asociados con otras anomalías, u cerca de un 10% de los casos se han encontrado con cromosomas específicos y desordenes de un solo gen. Dentro de las anomalías cromosómicas asociadas AE – FTE incluyen síndrome de DiGeorge, trisomías 21, 13 y 18, síndrome de Optiz; y 13q, 17q, y deleciones 16q24. Mutaciones de un solo gen como MYCN (síndrome de Feingold) CHD7 (síndrome de CHARGE), SOX2 (síndrome AEG), GL13 (síndrome Pallister-Hall), MIDI (síndrome Optiz G) y FANCA (anemia de Fanconi)

Desde esta perspectiva, la asociación VACTERL- hidrocefalia está relacionada a mutación en los siguientes genes: FANCC, FANCD1 y 2, FACCG, FANCB, y PTEN. A nivel ambiental, también se ha visto mayor porcentaje de pacientes con AE en aquellas madres con exposición prolongada a anticonceptivos y exposición de progesterona y estrógeno durante el embarazo. Siendo reportando AE en niños con madres hipertiroides y diabéticas y exposición a talidomida y dietilstibestrol.

También se han descrito casos transversales y verticales familiares en todas las variantes de AE. Teniendo de 0,5% a 2% de riesgo en recurrencia en hermanos que hayan presentado AE; dicho riesgo aumenta hasta en un 20% en donde más de un hermano haya presentado AE. El riesgo de que el hijo de un padre que haya nacido con AE es de un 3-4%.⁽¹⁾

Epidemiología

La incidencia de AE con o sin FTE es de 1:3500 nacidos vivos, sin embargo, puede variar geográficamente; siendo en Estado Unidos de Norteamérica 1:4500 nacidos vivos. En Europa 2,86:10.000 nacimientos.

Madres etnia blanca tienen mayor prevalencia (>60%) de tener un hijo con AE, AE-FTE. Mayor riesgo de presentarse en el primer embarazo, al igual que en madres añosas (doble riesgo 35 a 40 años y tres veces mayor en aquellas mayores de 40 años)⁽¹⁾ Los gemelos tienen mayor probabilidad de presentar AE. Sin embargo, la mayoría de las AE se presentan de forma esporádica, con una tasa de recurrencia de 0,5 y 2% para padres con un hijo afectado. Y un riesgo de tener un hijo con esta patología con el antecedente de que alguno de sus padres lo haya presentado en un 3-4%⁽²⁾

Anomalías asociadas

Las tempranas alteraciones en la organogénesis que resultan en los ptes con AE, sin saber su causa exacta, afecta también en otros órganos y sistemas. Otras anomalías congénitas son frecuentemente asociadas con AE, y dichas anomalías asociadas a menudo altera significativamente su tratamiento y sobrevida. Múltiples estudios y publicaciones reportan que aproximadamente entre un 50-70% de los niños con AE tienen al menos una malformación congénita asociada. Siendo más común en pacientes con AE sin fistula traqueo- esofágica. Y menos común en la FTE tipo H.

Cerca de la mitad de los pacientes se pueden clasificar con síndromes como cromosomopatías, VACTERL, CHARGE, anemia de Fanconi, Opitz G y Goldenhar. Los otros 50% de los pacientes con malformaciones asociadas son considerados o sindrómicos con múltiples anomalías congénitas. Siendo reportadas cardiovasculares 24%, urogenital 21%, digestiva 21%, musculoesquelético 14% y del SNC 7%. Siendo las malformaciones cardíacas el causante de la principal causa de muerte asociado a la atresia de esófago. El

riesgo relativo de las muertes en niños con AE asociado a cardiopatía congénita esta reportada en un 3,47. ⁽¹⁾

El defecto único más común identificado, son los defectos del tabique ventricular en un 19%, con una mortalidad de un 16%. Otras malformaciones cardiacas con la Tetralogía de Fallot 5%, y ductus arterioso permeable en un 13%. Coartación de aorta 1-4%. Aorta descendiendo al lado derecho en un 4%. ⁽¹⁻³⁾

Dentro de las malformaciones gastrointestinales se encuentran: malformación anorrectal 14%, atresia duodenal 2%, malrotación intestinal 4% atresia ileal, páncreas anular, estenosis pilórica. Defectos genitourinarios incluyen: agenesis renal o hipoplasia 1%, hipospadias, testículo no descendido, enfermedad renal quística, hidronefrosis, reflujo vesicoureteral, duplicación ureteral, obstrucción de vías urinarias, anomalías del uraco, genitales ambiguos, cloaca y extrofia de la vejiga, finalmente es importante mencionar que, a nivel de extremidades se presentan malformaciones hasta de un 15% y vertebrales 17%.

En 1973, Quan y Smith describieron un espectro de malformaciones asociadas con AE. Ellos los agrupan en el acrónimo VACTEL (por sus siglas en ingles Vertebral, Anorrectal, cardiaco, traqueo esofágico, renal, extremidades). Presentándose hasta en un 20% y presentando mayor mortalidad hasta de un 24% ⁽¹⁾

En lo que concierne a otras asociaciones letales se presenta son la trisomía 18, hipoplasia cerebral y Síndrome de Potter (agenesia renal bilateral). Múltiples reportes también sugieren inervación vagal anormal, que no está relacionada con la intervención quirúrgica del defecto.

⁽¹⁾

Clasificación

Numerosas clasificaciones se han descrito, sin embargo, la más usada es describiendo anatómicamente la AE con su respectiva ubicación de la FTE, o la clasificación de Gross (figura 2)

Algunos centros agregan también a su clasificación el factor de riesgo con la clasificación realizada por Waterson en 1962 (tabla 1). Los pacientes clasificados como A, son tratados con una intervención quirúrgica inmediata, tipo B (riesgo moderado) se manejan con reparación quirúrgica diferida y el tipo C (alto riesgo) se realiza la reparación quirúrgica por etapas.

La clasificación de Spitz es actualmente la más utilizada. Okamoto y cols. realizaron una revisión de la clasificación de Spitz, realizando modificaciones. Dicha clasificación descrita en la tabla 2. ⁽¹⁻³⁾

Tabla 2. *Clasificación de Spitz modificada por Okamoto: predictor de sobrevida*

Clase	Descripción	Riesgo	Sobrevida
I	Sin defectos cardíacos, PN \geq 2000g	Bajo	100%
II	Sin defecto cardíaco, PN < 2000g	Moderado	81%
III	Defecto cardíaco mayor, PN \geq 2000g	Relativamente alto	72%
IV	Defecto cardíaco mayor, PN < 2000g	Alto	27%

Nota: Fuente ^{1,3}

Diagnóstico y hallazgos clínicos

A diferencia de otras patologías congénitas pediátricas, el diagnóstico prenatal de la atresia de esófago es poco común, continúa siendo un reto, llevándose a cabo de un 24 a 32%. ⁽¹⁻⁵⁾

La detección prenatal mediante US depende en el hallazgo de una burbuja gástrica muy pequeña o ausente, un cabo esofágico proximal distendido que puede variar en tamaño dependiendo de deglución fetal, asociado a polihidramnios materno. ⁽¹⁻²⁾ Sin embargo, con solo este criterio el valor predictivo del US prenatal en el diagnóstico de AE es de un 20%.⁽¹⁾

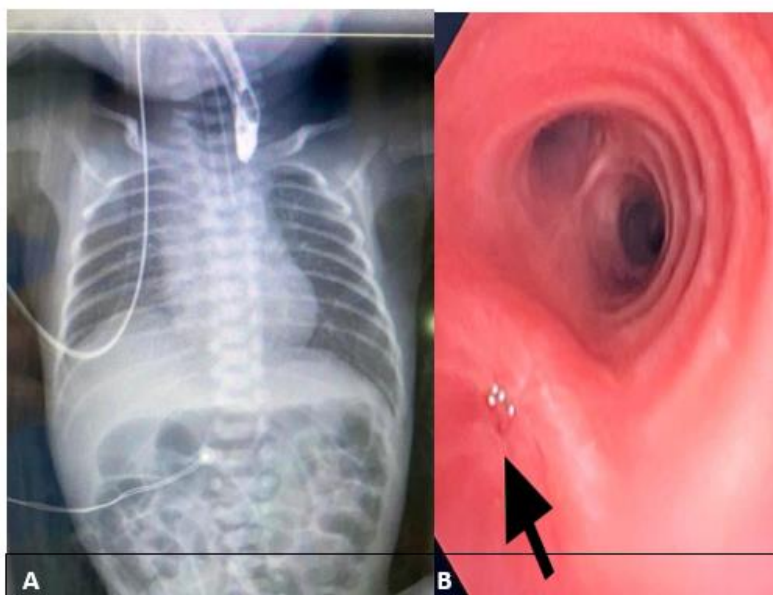
Estudios recientes sugieren que una resonancia magnética (entre las semanas 30-32 de gestación) puede ser útil en el diagnóstico prenatal en aquellos pacientes que se sospeche mediante US (sensibilidad 94.7%), al igual que el análisis del líquido amniótico. ⁽¹⁻⁵⁾ La gamma-glutamil transpeptidasa (GGTP) es una enzima digestiva en el líquido amniótico, secretada por microvellosidades. Deglución fetal líquido amniótico inicialmente da como resultado la acumulación de GGTP en el tracto gastrointestinal. Una vez que se abre la membrana anal, se libera GGTP en el líquido amniótico. Después de la maduración del esfínter anal, las enzimas digestivas se acumulan en meconio, con reducción en los niveles en dicho espacio. Sin embargo, en la AE, el vómito fetal resulta en la acumulación de GGTP en el líquido amniótico. Mediciones de GGTP y alfa fetoproteína (expresado como múltiplo de la mediana [MoM] correspondiente a la relación entre el valor bruto observado y el valor medio bruto definido para esa edad gestacional), se han utilizado para producir un índice de líquido amniótico: alfa fetoproteína (MoM) \times GGTP (MoM). Un punto de corte de ≥ 3 sugiere un diagnóstico de AE. ⁽⁵⁾

La mayoría de los niños son sintomáticos en las primeras horas de vida. El signo clínico más temprano usualmente es la sialorrea, acumulando secreciones en la faringe. Regurgitación con la primera alimentación, tos y/o broncoaspiración, cianosis, distrés respiratorio, inhabilidad para deglutir, no se logra el paso de una sonda de alimentar introducido por nariz o boca. ⁽¹⁻³⁾ Si el neonato presenta una FTE distal, el abdomen se distiende a como se inspira, pasando el aire a través de la fístula a la cámara gástrica. Compromiso pulmonar si se presenta reflujo de fluidos gástricos a través de la FTE hacia el pulmón, causando una neumonitis química. A como el abdomen se distiende con el aire inspirado hacia la cámara gástrica, el diafragma se eleva y el compromiso pulmonar es mayor. Aspiración de la saliva acumulada en el extremo esofágico superior hacia la tráquea exacerba el deterioro ventilatorio.

El diagnóstico de AE se puede confirmar pasando una sonda 10 G a través de la boca hacia el esófago al punto donde se sienta resistencia. ⁽¹⁻²⁾ Se puede insuflar unos mililitros (de 5 a 10cc) de aire usándolo como medio de contraste distendiendo el extremo superior del esofágico, se debe obtener una radiografía frontal y lateral. ⁽¹⁻³⁾

En este sentido, una sonda de alimentación flexible la cual se introduce y se curva hacia arriba al llegar al saco esofágico proximal. Y si es necesario se puede usar medio de contraste de 0,5 a 1 ml a través de sonda orogástrica con posterior radiografía (imagen 2) . Pudiendo de esta forma también diagnosticar una FTE en el extremo proximal hacia la tráquea (tipo B clasificación de Gross). La broncoscopia con o sin esofagoscopia a menudo se requiere para realizar el diagnóstico.

Figura 4. A. *Paciente del Hospital Nacional de Niños. RNP. 1100gramos al nacer. Se coloca sonda por boca, se pasa medio de contraste evidenciado una atresia de AE. Y aire a nivel de asas intestinales. Diagnosticando una atresia de esófago tipo C (clasificación de Gross).* B. *Endoscopia de vía aérea evidenciando (señalado con flecha negra) FTE en una*



Nota: fuente ⁵

A como ya se discutió previamente, los pacientes con AE tienen una incidencia de presentar malformaciones asociadas hasta de un 50-70%. Por lo que se debe descartar mediante un adecuado examen físico adicionalmente estudios complementarios como ecocardiografía, US de abdomen en busca de patología renal y un análisis cromosómico ⁽¹⁻³⁾

Manejo antenatal

Cuando el diagnóstico de AE se da por medio de US antenatal, sin embargo, tiene un alto riesgo de falsos positivos ⁽¹⁻⁴⁾. La resonancia magnética y el análisis de líquido amniótico tiene alta precisión diagnóstica. Los padres deben ser referidos a un cirujano con experiencia en anejo de esta patología, que les pueda brindar toda la información de la condición y su tratamiento. Conocimiento del diagnóstico antes del nacimiento, permite un adecuado abordaje, estabilización y de esta forma también evitar dar alimentación posterior al nacimiento. El diagnóstico se confirma al pasar la sonda por boca como previamente descrito. Y trasladar al paciente a un centro especializado en el manejo de AE. ⁽²⁾

Preparación prequirúrgica

Se debe prevenir la aspiración de secreciones del extremo proximal del esófago atrésico y a aspiración de secreciones gástricas a la vía aérea ya que las mismas causan distrés respiratorio, siendo el principal problema prequirúrgico en un paciente con AE-FTE. El manejo inmediato incluye colocar una sonda de Sump o Replegle de doble lumen a baja presión de succión en el extremo superior esofágico, aspirando la saliva del paciente. Colocar al paciente con una posición de semifowler para minimizar el reflujo. Cobertura antibiótica de amplio espectro y terapia pulmonar.

Soluciones intravenosas de mantenimiento con solución dextrosada al 10% y solución salina, control de electrolitos y glucosa. Administración de análogo de vitamina K antes de la cirugía. Se debe de evitar la intubación endotraqueal de rutina por el riesgo de perforación gástricas y deterioro respiratorio con la distensión abdominal por el paso de aire a la cámara gástrica desde la FTE⁽¹⁾. Importante acotar que, el procedimiento quirúrgico se realiza una vez que el paciente este compensado y estable después de una adecuada resucitación ⁽²⁾

Procedimientos quirúrgicos.

El objetivo de la cirugía es dividir la FTE y restaurar la continuidad esofágica mediante anastomosis del cabo esofágico superior con el extremo proximal del esófago distal. (2)

Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal.

El procedimiento se puede realizar dentro de las primeras 24 horas de edad a las 48 horas, permitiendo el abordaje completo del paciente y tratamiento de su insuficiencia respiratoria incluyendo atelectasias y neumonitis. En la mayoría de los pacientes la división de la fístula con anastomosis esofágica primaria es posible y es el procedimiento quirúrgico de elección.

(1)

Para el procedimiento quirúrgico abierto el paciente se debe posicionar en decúbito lateral derecho, con el brazo derecho extendido sobre la cabeza, (si el ecocardiograma prequirúrgico se identifica un arco aórtico derecho, se debe realizar una toracotomía postero lateral izquierda.)⁽¹⁻²⁾

Figura 5. *Representación de la posición quirúrgica del paciente en decúbito lateral izquierdo con elevación del miembro superior derecho encima de la cabeza. Con protección a nivel de los pies. Línea curva roja representa el sitio donde se realiza la incisión quirúrgica.*



Fuente: ^{1,2}

En este sentido, la incisión curva en la piel, alrededor del borde inferior de la escápula y se puede extender de la línea axilar anterior a la región paravertebral. Se dividen los músculos de la pared torácica con electrocauterio, se preserva el músculo serrato anterior, con retracción hacia anterior (1-2) elevación de la escapula, y la identificación del 4to espacio intercostal. Ingresando al tórax por dicho espacio intercostal, dividiendo los músculos intercostales.

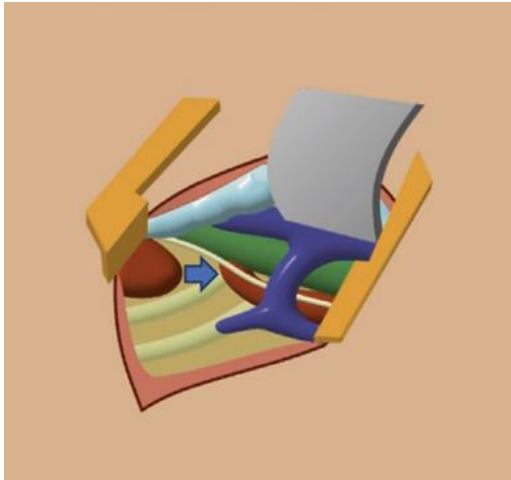
Se puede realizar un abordaje intrapleurales o extrapleurales. Intrapleurales separando la pleura parietal gentilmente de la pared con aplicadores o gasa disecando la pleura anteriormente a como el separador costal es abierto. Cuando el mediastino posterior es expuesto, el extremo del esófago, FTE y el nervio vago son identificados. Se disecciona el extremo distal del esófago circunferencialmente a nivel de la fístula, preservando la mayor cantidad de fibras vagales innervando el esófago distal. Ligadura de la fístula se puede realizar con sutura absorbible o permanente 5-0 o 6-0. Es importante dejar de 1 a 2mm de esófago en el extremo traqueal, para minimizar el riesgo de postoperatorio de estenosis traqueal, y no dejar tejido esofágico excesivo ya que forma un divertículo traqueal. Se debe pasar una sonda a través del esófago distal hacia el estómago para garantizar un adecuado lumen esofágico y aspirar cámara gástrica.

Se identifica el extremo esofágico superior mediante la movilización de la sonda de succión (Sump) la cual se pasa por la boca con la colaboración del anestesiólogo. Se realiza la disección de dicha porción esofágica superior hasta el opérculo torácico. Especial cuidado en la disección en la porción membranosa de tráquea con el esófago previniendo una perforación traqueal.

Finalmente, se realiza la rección de la punta del esófago proximal en su extremo inferior. Se colocan suturas de tracción aproximando cada cabo esofágico, realizando la sutura de esófago término-terminal con puntos separados de 5-0 o 6-0 en la pared posterior. Con especial cuidado que se tome el espesor completo de la pared esofágica. Cuando se complete la sutura de la pared posterior, se pasa una sonda orogástrica transanastomótica. Se completa la sutura de la cara anterior esofágica. Se han descrito menor porcentaje de estenosis esofágica con el

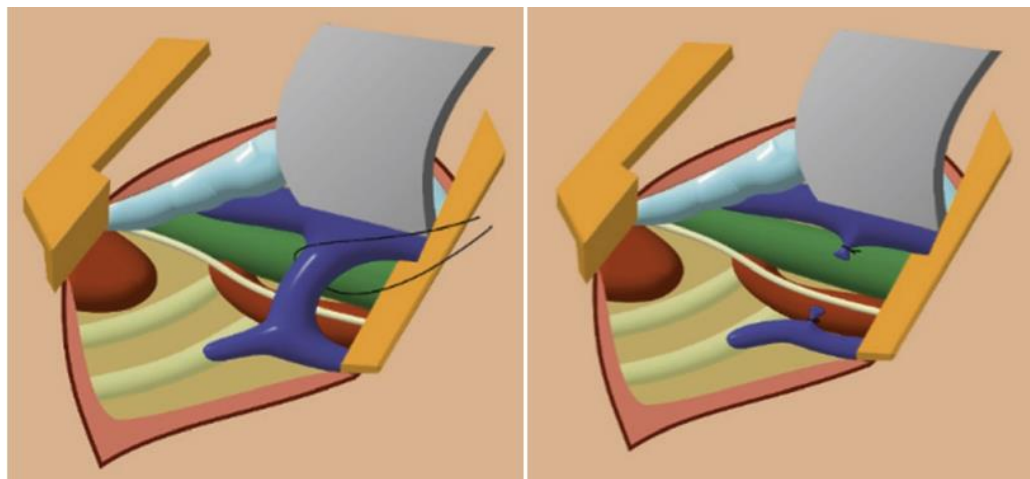
uso de monofilamento. Se coloca una sonda torácica en el espacio retropleural fijándola a la pared con sutura. Esta sonda o drenaje se debe mantener alejada de la anastomosis.

Figura 6. Representación diagramática de los hallazgos en el momento de la toracotomía, en un paciente con atresia de esófago tipo C. representado en color café cabo esofágico proximal y la FTE. Azul la vena ácigos, verde tráquea y nervio Vago en blanco



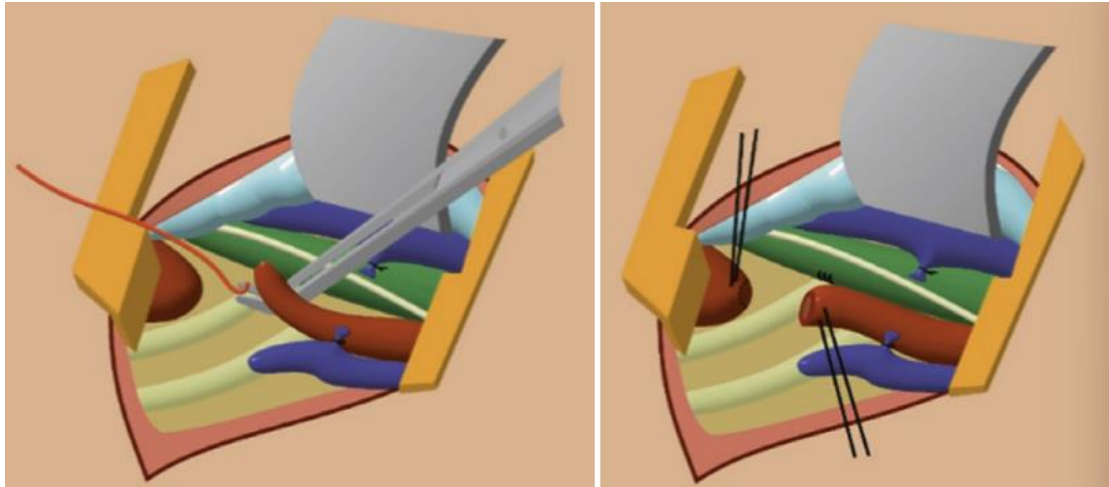
Nota: fuente ³

Figura 7. Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. La vena ácigos se disecciona y se liga con posterior sección de la misma.



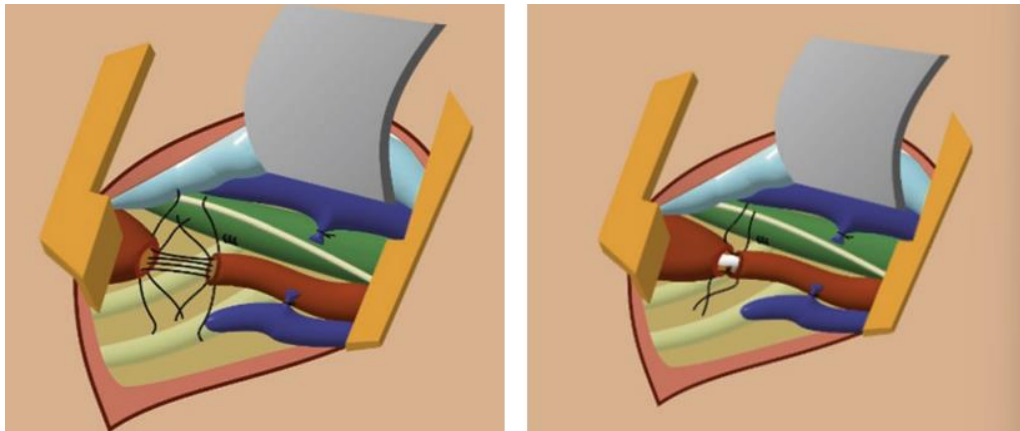
Nota: fuente ³

Figura 8. Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. Disección de la FTE. Con ligadura y cierre de la misma. (3)



Nota: fuente ³

Figura 9. Representación diagramática del procedimiento quirúrgico de una AE- FTE. Disección del cabo esofágico proximal con la movilización del mismo en dirección al esófago inferior. Colocando suturas en su cara posterior y después de pasada la sonda transanastomótica se realiza la sutura de la anterior.



Nota: fuente ³

Particular atención se le debe dar a los pacientes en pacientes que presenten una FTE de gran tamaño, donde por su tamaño se produce una gran distensión gástrica. En estas condiciones se debe de realizar una gastrostomía de emergencia para realizar la descompresión del estómago lleno de aire. ⁽¹⁾

Procedimiento por toracoscopia

El procedimiento toracoscópico, el cual se está realizando cada vez más frecuente ⁽²⁾ donde se utilizan 3 trócares de 2.5 a 5mm transpleural, con un lente angulado e instrumental de 2,5 a 5mm, para identificar y liga la FTE (común con un clip de 5mm), moviliza el extremo proximal esofágico y se realiza la anastomosis esófago-esofágica termino terminal. Los beneficios de esta técnica son una mejor visión, imagen magnificada, menor cicatriz, se elimina ciertas morbilidades que se presentan en el procedimiento abierto, como lo son escoliosis, escapula alada, dolor crónico, debilidad del hombro, asimetría torácica. ⁽¹⁻²⁾

Sin embargo, es una técnica demandante y requiere habilidades quirúrgicas, por su pequeño espacio de trabajo, falta de articulación en el extremo distal del instrumental y la necesidad de anudar el esófago bajo la tensión entre ambos cabos esofágicos. ⁽¹⁾

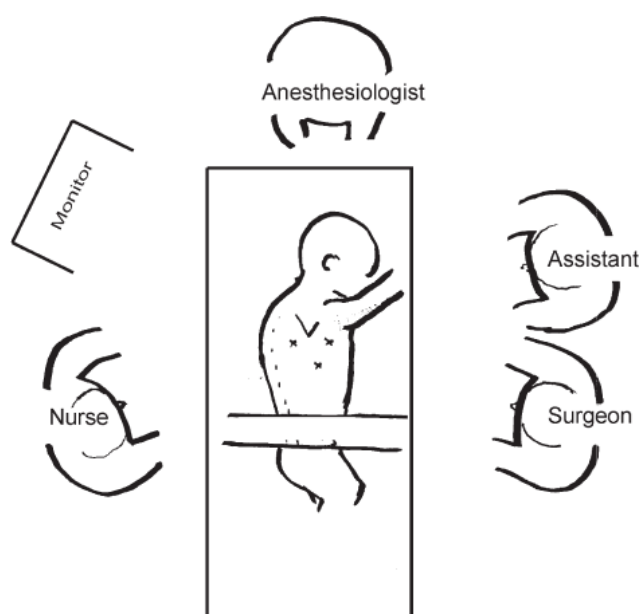
No todos los niños son candidatos a reparación esofágica toracoscópica. Se encuentra contraindicado en niños inestables o extremadamente pequeños. Contraindicación relativa incluye cardiopatía congénita, enfermedad de membrana hialina cuando el niño es apto a tolerar solo periodos cortos de ventilación unipulmonar durante la ligadura de FTE. Se puede lograr la ventilación con un solo pulmón por intubación selectiva del bronquio principal izquierdo por el anesthesiólogo. Si esto no es posible, se puede crear un neumotórax por insuflación de CO₂ a una presión de 4mmhg con flujo de 1l/min, que debe colapsar el pulmón lo suficiente para proporcionar una visualización adecuada. ⁽²⁾

Posicionamiento del paciente

El paciente se debe colocar en una posición prono-modificada con elevación de aproximadamente 30-45 grados el hemitórax derecho. Inicialmente un puerto de 5mm se coloca en el 5to espacio intercostal (EIC) posterior a la punta de la escapula. Dos puertos de

trabajo son colocados, para lograr un ángulo de 90 grados en el sitio donde se realizará la anastomosis. El superior de 5mm para permitir el uso de la clipadora de 5mm y dispositivos de energía. El puerto inferior colocado 1 o 2 EIC debajo y ligeramente posterior al puerto de la cámara. ⁽²⁻⁵⁾ En algunas ocasiones se debe colocar un 4to puerto para la retracción pulmonar. ⁽²⁾

Figura 10. Representación de la posición del paciente para la reparación toracoscópica de una AE.



Nota: fuente ³

El tórax se insufla y el pulmón se colapsa. La vena ácigos se divide. El segmento esofágico inferior se identifica y se disecciona hacia proximal donde se ubica la fístula en la pared posterior de la tráquea. Se liga la fístula con un endoclip de 5mm del lado traqueal y se divide con tijeras.

Para la movilización del cabo superior del esófago se le solicita al anestesiólogo introduzca la sonda orogástrica aplicando presión sobre el extremo esofágico. Se disecciona de la pleura, con movilización continua dentro del tórax. Su punta se corta y se procede a realizar

la anastomosis con el cabo esofágico inferior con sutura 4-0 o 5-0 absorbibles puntos separados. Se debe tener cuidado de realizar sutura que incluya todas las capas del esófago aproximando mucosa con mucosa, primero la cara posterior. Se introduce la sonda orogástrica y se avanza hasta estómago, y se completa la sutura a la cara anterior.

Manejo post quirúrgico

La alimentación (de preferencia leche materna) se inicia a los 2-3 días si el paciente se encuentra estable y bien. Algunos cirujanos realizan estudio contrastado para confirmar que no haya fugas de la anastomosis previo al inicio de la alimentación. Sin embargo, no es necesario si la anastomosis no se realizó con tensión. En pacientes prematuros se puede alimentar mediante gavage por la sonda colocada en sala de operaciones transanastomótica e iniciar la alimentación tempranamente. ⁽²⁾

La ventilación con la parálisis y flexión del cuello se indicó a un inicio a los pacientes de muy bajo peso al nacer que tienen tendencia a presentar dificultad respiratoria en el postoperatorio inmediato. Posteriormente la indicación se extendió incluyendo a aptes con una amplia brecha entre ambos extremos esofágicos siendo estos los representantes de ptes con alta tensión en la anastomosis. Cualquier cambio postural que permite una reducción exponencial en la tensión de la anastomosis puede reducir el riesgo de fuga en la anastomosis. Sin embargo, no hay evidencia de que esta maniobra se deba realizar de rutina. ⁽²⁾

AE brecha amplia (Long – Gap)

En pacientes con AE – FTE donde el extremo proximal del esófago es alto y la distancia entre el cabo esofágico superior e inferior no permite realizar la anastomosis termino terminal, esófago- esofágica. Con respecto a la distancia que existe entre ambos cabos, no hay un consenso establecido para su definición, ⁽¹⁻⁶⁾, a menudo definiéndose cuando la distancia es mayor a 3 vertebras ⁽¹⁴⁾, otros más de 3 centímetros o más de dos cuerpos vertebrales. ^(1,2,6)

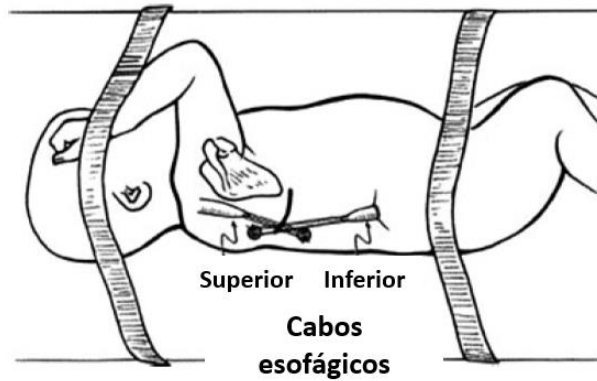
En algunos centros se definen como” long gap”, “very long gap” o “ultra gap (distancia mayor o igual a 3,5cm o 6 cuerpos vertebrales Se presenta en un 75-80% de los pacientes con AE sin fístula y en un 20-25% de los pacientes AE con FTE proximal.⁽²⁾

En diferentes estudios se establece esta medición de forma prequirúrgica colocando una sonda radio opaca, un dilatador en el extremo superior del esófago y medio de contraste o un endoscopio flexible en el extremo inferior, por la gastrostomía previamente realizada. Evidenciando su distancia mediante fluoroscopia. ⁽¹⁻²⁾ Uno de sus manejos es realizar la gastrostomía y posteriormente dar manejo expectante con crecimiento del ambo cabos esofágicos, tanto por el crecimiento propio del niño como por el reflujo que se realiza al alimentarlo en bolos a la cámara gástrica, con posterior anastomosis.

Otras técnicas es el uso de dilatadores en el cabo proximal, que por el peso del dilatador aplicado diario o dos veces al día durante 6 a 12 semanas con una reparación primaria retardada. Dicha técnica ha quedado en desuso. ⁽¹⁾. Respecto a la línea de evolución, se establece primeramente que, En 1971 Rehbein y Schweder describen el uso de cuerdas de nylon entre ambos cabos esofágicos con olivas de plata en cada lumen que por presión entre ellas crea una fístula y en 1975 Hendren y Hale reporta el uso de un campo electromagnético con imanes en ambos cabos esofágicos y la elongación de Kimura con técnica de elongación extra torácica con el extremo superior del esófago es movilizado y llevado fuera a nivel cervical mediante una esofagostomía. Cada 2 o 3 semanas el esófago y su estoma cutáneo se moviliza quirúrgicamente y se transloca hacia caudal en la pared anterior del tórax hasta lograr una anastomosis termino – terminal.⁽¹⁻³⁾

En 1997 Foker describe tracción de ambos cabos mediante suturas exteriorizadas a nivel extratorácica o intratorácicas, son traccionadas en direcciones opuestas hasta que se alcancen los cabos. Se deben colocar clips metálicos en ambos cabos esofágicos para evaluar el progreso de la elongación mediante rayos X. Llevando a la anastomosis en un promedio de 10 a 14 días. ⁽¹⁻³⁻⁶⁾. Suturas con tracción interna intratorácica que con el crecimiento del paciente produce tracción de ambos cabos. Actualmente dicha elongación esofágica se realiza de forma toracoscópica. Descrita por Zee et al en 2015 ⁽¹⁻⁶⁾

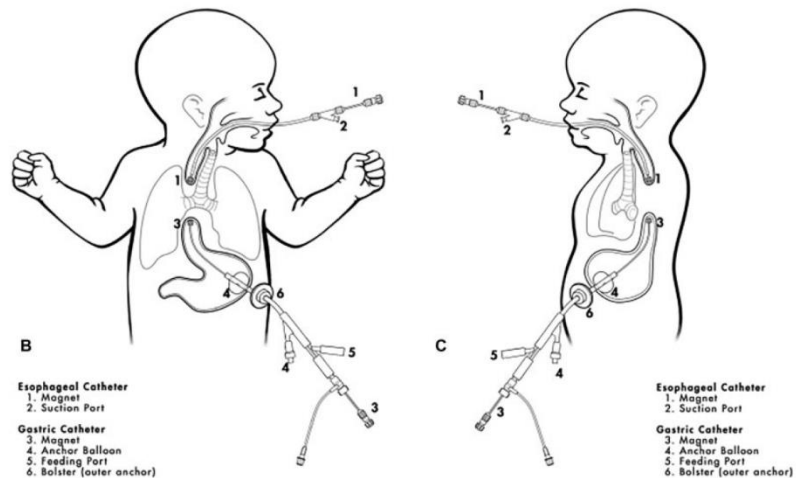
Figura 11. Representación de la técnica de elongación esofágica realizando tracción, acercando ambos extremos esofágicos con sutura.



Nota: fuente ⁶

Zaritzky describe 9 niños que se trataron con anastomosis por compresión magnética (magnamosis). El catéter tiene imanes en forma de bala en sus bases de 5mm. Uno se introduce por la orofaringe y otro por la gastrostomía. De estos pacientes 8 desarrollaron estenosis, uno requirió de otra técnica quirúrgica de elongación. ⁽⁶⁾

Figura 12. Representación de la técnica de la técnica de anastomosis mediante compresión magnética usando sondas con base de magnetos ⁶



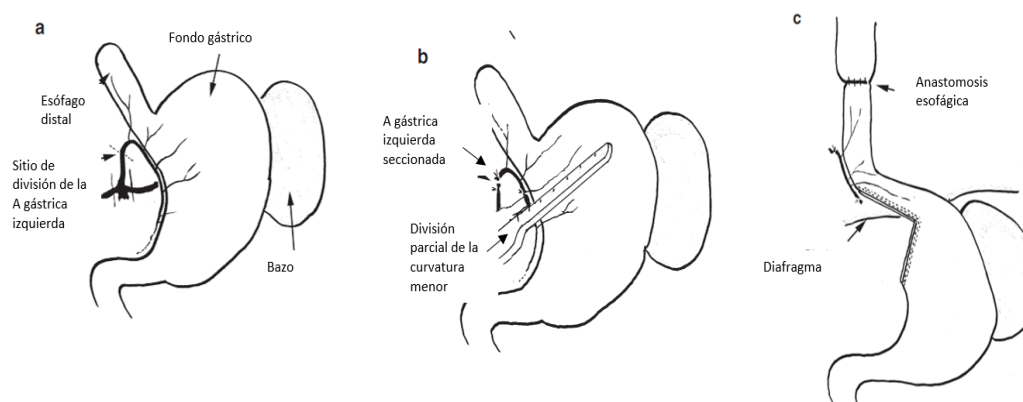
Nota: fuente ⁶

Reemplazo esofágico

Múltiples técnicas se han descrito de reemplazo esofágico, sin embargo, en la actualidad se prefiere conservar el esófago del paciente realizando las técnicas anteriormente descritas. La elección de sustitución esofágica depende de muchos factores. Reemplazo de colon, o iliocolon, se ha practicado por años. Ya sea colon derecho o izquierdo se puede colocar subesternal o detrás del hilio pulmonar. La vagotomía y el drenaje gástrico son procedimientos que se realizan para evitar la estenosis o ulceración de la anastomosis cologástrica. Se reportan complicaciones tras la interposición colónica, incluyendo fuga de anastomosis cervical en un 30-50% de los casos, estenosis, colon intratorácico redundante con estasis, reflujo gástrico, problemas respiratorios y diarrea. El yeyuno también se ha utilizado para reemplazo esofágico en Y de Roux o como un injerto libre con anastomosis microvascular.

Scharli describe un procedimiento combinado tanto con abordaje abdominal como torácico (figura 10), en donde el esófago distal se elonga mediante la ligadura y división de la arteria gástrica izquierda, con división diagonal o transversa de la curvatura menor, movilizándolo el cardias y fondo gástrico al tórax, logrando mayor longitud del esófago intratorácico con posterior anastomosis al cabo proximal. Se realiza una funduplicatura parcial anticipando un RGE. Otro abordaje similar es la gastrosplastia de Collis con una funduplicatura de Nissen, evitando el reemplazo esofágico.

Figura 13. División de la arteria gástrica izquierda y transección parcial del fundus gástrico proporciona longitud adicional al esófago inferior. Esto puede permitir una anastomosis de extremo a extremo en un niño con brecha amplia (long gap) esofágica. Scharli también describió la semifunduplicatura para restaurar el ángulo de His, y piloromiectomía para mejorar el vaciamiento (a) La anatomía de la arteria gástrica izquierda. (b) Ligadura y división de la arteria gástrica izquierda y división parcial de la curvatura menor del estómago. (c) El esófago inferior puede movilizarse lo suficiente para permitir la anastomosis.



Nota: fuente ⁶

La transposición gástrica (figura 10) se ha convertido en la mayormente realizada como sustitución esofágica, con excelentes resultados en un 90% de los casos reportados por Spitz. Con una sobrevida de 95.4% una incidencia de fuga en 12%, estenosis de la anastomosis requiriendo dilatación 20%. (2-6)

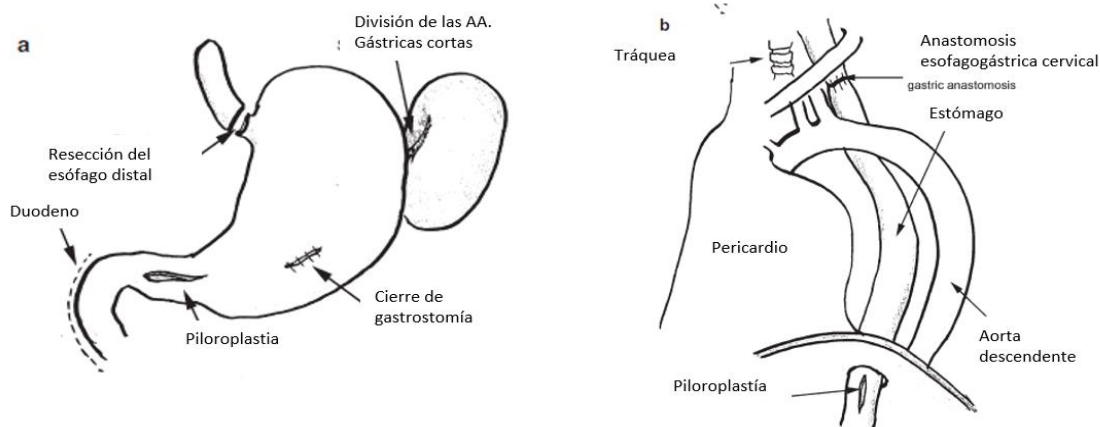
Ventajas de una transposición gástrica:

- a) Buen porte sanguíneo.
- b) Siempre se logra alcanzar una adecuada longitud.
- c) El procedimiento es relativamente sencillo de realizar.

La cirugía se puede realizar como una transposición gástrica trans hiatal a través del mediastino posterior sin toracotomía, o una transposición gástrica vía toracoabdominal ⁽⁷⁾.

Esta se puede realizar vía cervical e incisión laparotomía, evitando toracotomía y técnicas de mínima invasión se han vuelto cada vez más utilizadas. EL problema de la anastomosis gastroesofágica en cuello o tórax es el riesgo aumentado de RGE y esófago de Barret y/o metaplasia. ⁽⁸⁾

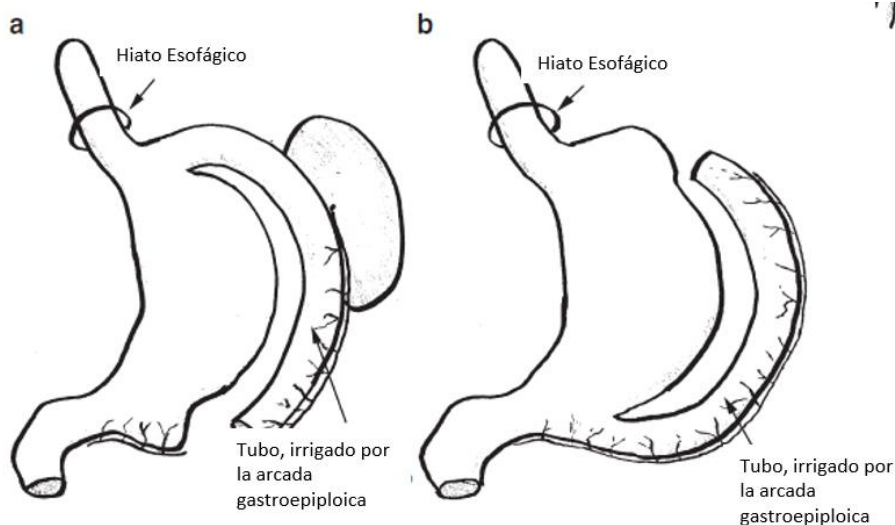
Figura 14. Reemplazo esofágico por transposición gástrica. (a) Extirpación de muñón esofágico, división de arterias gástricas cortas para movilizar el fundus, cierre de la gastrostomía, movilización del duodeno y la piloroplastia. (b) El estómago se levanta a través del mediastino para permitir una anastomosis esofagagástrica para ser construido (



Nota: fuente ²

El tubo gástrico de la curvatura mayor tipo Heimlich-Gavrilium continúa siendo un método popular de remplazo esofágico. El tubo es realizado a lo largo de la curvatura mayor del estómago y se puede posicionado de forma peristáltica o antiperistáltica. Teniendo mejores resultados a largo plazo comparado con la esofagocolonoplastia. Por su extensa línea de sutura, por lo cual presenta mayor riesgo de de reflujo, fuga y estenosis. ⁽⁸⁾

Figura 15. Reemplazo esofágico por tubo gástrica. (a) Tubo gástrico basado en el cardias (tubo gástrico inverso). (b) Tubo gástrica basado en el antro (sonda gástrica isoperistáltica).



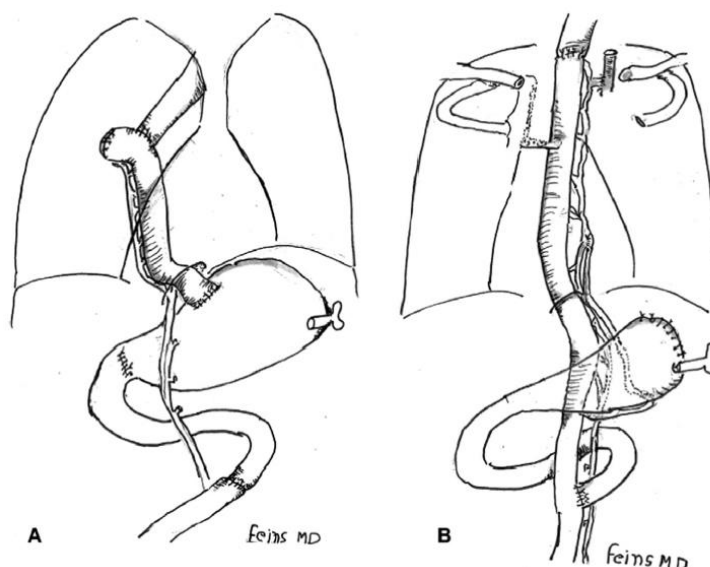
Nota: fuente ²

Otras técnicas que se han utilizado pero que poco a poco han quedado en desuso por sus complicaciones y alta morbilidad. Entre ellas la esofagocoloplastía (preferiblemente hemicolon derecho de manera isoperistáltica) en el mediastino posterior o subesternal. (14-27) Es una cirugía más compleja que la trasposición gástrica, requiriendo 3 anastomosis, incluyendo una proximal y distal en la interposición y una anastomosis colónica para establecer la continuidad. (8)

Interposición yeyunal, técnicamente más demandante, sin embargo, se podría decir que tiene los mejores resultados funcionales a largo plazo. El conducto yeyunal mantiene su peristalsis intrínseca, siendo más resistente al reflujo gastroesofágico y no se dilata lo suficiente para llegar a afectar la función pulmonar, como si ocurre con los conductos colónicos. La técnica demanda un manejo multidisciplinar a menudo interviniendo cirugía cardiotorácica, microvascular y hasta otorrinolaringólogos.

El riesgo de complicaciones como estenosis temprana es mayor que la interposición gástrica, pero menor RGE y mejor alimentación y crecimiento. (8) Otras técnicas ya en desuso son miotomías circulares del cabo esofágico superior que presentan alto riesgo de fuga y divertículo, flap mucomuscular con alta incidencia de estenosis y fuga. (2-3)

Figura 16. (A) *Interposición yeyunal del esófago torácico al estómago con sin anastomosis microvascular.* (B) *Interposición yeyunal al esófago cervical y una reconstrucción Y en Roux con anastomosis vascular usando la A. mamaria interna y gastroepiploica.*



Nota: fuente ⁸

Atresia de esófago sin fístula.

Estos pacientes que presentan una AE aislada, tienen poco esófago en intratorácico. El 50% son prematuros, 11% síndrome de Down y 10% atresia duodenal. En un 71% son de sexo masculino. Asociado a malformaciones congénitas, 19% cardíacas, 16% urogenital, 14% vertebral y 7% malformaciones anorectales.

La presentación clínica de estos pacientes es similar a aquellos que tienen una AE-FTE. Sin embargo, su abdomen es excavado, las radiografías de abdomen sin aire a nivel

gastrointestinal. Una sonda de gastrostomía se debe colocar tempranamente para iniciar alimentación enteral, que ayuda de esta forma también estimular el crecimiento de la cámara gástrica y por reflujo también el esófago distal. Este crecimiento de la cámara gástrica permite posteriormente utilizar el estómago para realizar un alargamiento esofágico, al igual que con las otras técnicas previamente descritas en la sección de “long gap”. Cuando los dos extremos esofágicos se encuentren a una corta se procede a realizar la anastomosis esófago esofágica con poca tensión. Ya sea por toracotomía o toracoscopia. ⁽¹⁾

Figura 17. *Paciente ingresado al Hospital Nacional de Niños con AE sin FTE al cual se le realiza gastrostomía en el día uno. Con posteriores elongaciones esofágicas mediante toracoscopia. Se le realiza estudio contrastado por la sonda de gastrostomía y un dilatador de tungsteno en el cabo proximal. Evidenciando el long gap que presenta entre ambos extremos esofágicos.*



Nota: fuente ⁸

Fistula traqueo esofágica aislada (en forma de H. Clasificación E de Gross)

FTE congénita sin atresia de esófago. Ocurre hasta en un 4% de todas las anomalías esofágicas. Usualmente se manifiesta en los primeros días de vida cuando el neonato presenta deterioro respiratorio cada vez que se intenta una alimentación. Cuando el niño tose o llora, presenta distensión abdominal intermitente por el aire de pasa de la fístula a la cámara gástrica. En niños mayores es clásico que presenten cuadros de neumonías a repetición involucrando el lóbulo superior derecho.

El diagnóstico se puede sospechar mediante radiografía de tórax donde muestra neumonía por aspiración con cámara gástrica distendida. Su diagnóstico se confirma mediante una endoscopia de vía aérea y digestiva alta o fluoroscopia con medio de contraste en esófago, estando el paciente en posición prono.

Estas fistulas pueden ser ligadas y seccionadas por mediante un abordaje cervical con incisión supraclavicular ⁽¹⁻²⁾ disecando en el borde posterior del musculo esternocleidomastoideo, continuando por el borde medial de la vaina carotidea, palpando la tráquea y el esófago. Ligadura y sección de la arteria tiroidea inferior y media para exponer el plano entre el esófago y la tráquea. El nervio laríngeo recurrente se identifica. cuando se identifica la fístula, se colocan puntos de sutura en el extremo traqueal con polipropileno 5-0 en el límite superior e inferior. Se secciona la fistula. El extremo esofágico se liga con sutura ácido poliglicólico. Algunos autores recomiendan la interposición muscular entre las líneas de sutura entre esófago y tráquea ⁽¹⁻²⁾ La toracotomía se realiza en pocas ocasiones donde la fistula es recurrente posterior a la reparación quirúrgica de una AE o tenemos evidencia de que la FTE se encuentre intratorácica. ⁽¹⁾

Atresia de esófago con FTE en el cabo proximal.

Hay dos tipos de esta malformación. 1- fistula al cabo proximal en asociación con otra fistula al cabo distal (doble fístula). 2- fístula al cabo proximal sin fistula distal siendo el 5.6% de las AE con FTE. Finalmente, El diagnóstico se puede realizar mediante un estudio con medio de contraste en el cabo proximal, broncoscopia. Al identificar la fístula esta se debe ligar quirúrgicamente. ⁽¹⁾

Resultados

La sobrevida de los pacientes con atresia de esófago con o sin FTE ha mejorado en los últimos 50 años. Los últimos reportes de sobrevida son de 85 a 95% a comparado con la sobrevida de 1950s la cual era aproximadamente de un 40%.

Sin embargo, estos pacientes presentan otras patologías y malformaciones congénitas asociadas las cuales aumentan el porcentaje de morbilidad y mortalidad como lo especificado en la clasificación de Spitz; aunado a su prematuridad y su bajo peso al nacer (menores de 1500g), cardiopatías congénitas mayores, dependencia a la ventilación mecánica, y aquellos pacientes con un long gap⁽¹⁾

El mayor problema a largo plazo es la disfagia. Esta ocurre en casi la mitad de los pacientes. el RGE ocurre en aproximadamente 48%. Es casi probable que todos los pacientes presenten algún grado de dismotilidad esofágica con pobre peristalsis, pero mejora con los años, además de que los pacientes adquieren hábitos de alimentación para lograr un adecuado paso de los alimentos por el esófago. Entre ellos siempre alimentarse con un vaso de agua y adecuada masticación para generar un bolo alimenticio blando sin residuos que puedan obstruir el lumen esofágico⁽²⁾

Casi todos los pacientes en su edad adulta llevan un estilo de vida normal, comparado con la de la población sana. Estudios no han identificado ninguna diferencia a nivel de salud física, ni mental. Sin embargo, 1/3 de los pacientes reportaron que la AE tiene algún efecto negativo en sus vidas, predominantemente relacionado con disfagia.

Complicaciones

Los predictores de complicaciones incluyen parto gemelar, necesidad de intubación prequirúrgica, peso al nacer menor a 2500g, AE long gap, fuga de anastomosis, intubación postquirúrgica mayor a 4 días, dificultad para alimentación a lo largo del primer mes, es por esta razón que las complicaciones se pueden dividir en tempranas y tardías. (7)

En lo que respecta a las complicaciones tempranas incluidas fugas de anastomosis (13%-16%), estenosis de la anastomosis requiriendo dilatación esofágica de la misma hasta en un 80% y hasta un 13% requieren extracción de cuerpos extraños hasta un 53% se resuelven posterior a una o tres dilataciones, FTE recurrente 3-14%. y disfagia⁽¹⁻⁷⁾. En la tabla tres se especifica el manejo de la fuga de anastomosis

Tabla 3. Manejo de la fuga de anastomosis

Descripción	Hallazgos
Hallazgo incidental por el estudio contrastado postquirúrgico. sin síntomas clínicos	Observe, no tratamiento específico. Continúe la alimentación
Fuga menor: drenaje de saliva por la sonda de torax. pero niño se encuentra bien	Cese de alimentación oral. Inicio de antibioticoterapia. Va a cerrar espontáneamente.
Fuga mayor: mediastinitis, absceso, neumotorax o empiema	Cese de alimentación vía oral. Antibióticos. Puede requerir cirugía o drenaje. Inicie nutrición parenteral total.

Nota: Fuente ⁷

En lo que se refiere a las complicaciones tardías, entre ellas se encuentran:

1. Reflujo gastro esofágico 30-70%⁽¹⁻²⁻⁷⁾ con un riesgo secundario de desarrollar esófago de Barrett hasta de un 9%. Hay una gran correlación entre la ausencia de peristalsis en el esófago distal y el desarrollo de RGE. Van Wijk et al. Identificaron que la relajación del esfínter esofágico inferior es la causa más común de RGE, retardo en el aclaramiento del bolo y vaciamiento gástrico⁽¹⁸⁾ Koziarkiewicz et al. sugirió que se realizara la medición del pH esofágico en la endoscopia de seguimiento de rutina para un diagnóstico temprano de RGE⁽⁹⁾ La cirugía antireflujo se reserva para aquellos pacientes con episodios a repetición de broncoaspiración con

infecciones respiratoria y en aquellos que no toleran la el tratamiento médico o ha fallado. ⁽¹⁻²⁾

2. Traqueomalacia en un 10-25%, enfermedad pulmonar, siendo esta una complicación más relacionada por defecto de la embriogénesis, esta puede llegar a ser moderada o severa. Presentándose apnea y cianosis con dificultad para destetar del ventilador. Su diagnóstico se realiza mediante una endoscopia, tiende a mejor con la edad ⁽¹⁻³⁾
3. Hiperreactividad bronquial, lesiones en via aérea, acalasia y estenosis esofágica ⁽⁷⁾

Atresia de esófago en el adulto

El manejo de la AE a nivel de neonatología, pediatría, nutrición y cirujanos es todo un reto en su edad pediátrica, actualmente dado a su alto porcentaje de sobrevida, se debe dar una adecuada transición a su manejo y evolución en su etapa adulta, ya que algunas de sus morbilidades y/o complicaciones se les debe seguir dando tratamiento y evolución.

El reflujo gastroesofágico, la principal complicación que continúa persistiendo en la etapa adulta. Siendo reportado en un 25% a un 75%. ⁽⁵⁾ En un estudio la esofagitis esofágica se encontró hasta en un 19% de los pacientes. ⁽⁶⁾ por lo que la evaluación endoscópica se debe considerar al menos una vez en los adultos con antecedente de AE. Síntomas respiratorios en adultos, secundario a GRE es de un 5-3% con neumonía y un 4% con tos persistente. Tratamiento con inhibidores de la bomba de protones, en algunas ocasiones a altas dosis, desafortunadamente estudios a largo plazo en adultos demostraron pobre eficacia de la funduplicatura ⁽⁵⁻⁷⁾

La disfagia tiene una incidencia entre el 10% y el 85%, siendo un 78% de los pacientes que tienen que adaptar sus hábitos alimenticios donde el 61% incrementan la ingesta de agua durante las comidas, comer mas despacio 49% y evitar ciertos tipos de alimentos en un 15%. ⁽¹⁰⁾ Y dicha disfagia puede llegar a ser tan severa que contribuya en un bajo peso corporal. Con un promedio de índice de masa corporal (IMC) de 21.3. Lo más preocupante es que el deterioro nutricional se presentó en un 62%, baja estatura en un 34% y bajo IMC en un 46%.

⁽¹¹⁾

La impedanciomanometría de alta resolución ha transformado la investigación de los patrones de motilidad en pacientes con EA/TEF. Se han identificado tres patrones principales de dismotilidad en niños después de la reparación de EA/TEF: contracciones distales (47 %), aperistalsis (38 %) y presurización (15 %). (12)

Las cuatro principales razones de disfagia en estos pacientes son la estrechez en la anastomosis, pobre motilidad esofágica, estenosis péptica y esofagitis eosinofílica. (5-7) Estenosis de la anastomosis es común tanto en niños como en adultos. El tratamiento de esta estenosis es limitado. En un estudio con 93 pacientes el rango de éxito de dilatación con balón fue de un 90%. Algunos requiriendo hasta 5 dilataciones. (13) Algunos otros tratamientos es la inyección de esteroides intralesionales con o sin dilatación, aplicación tópica de mitomycin c, incisión endoscópica de la anastomosis asociado a stent esofágico. (5) Hipomotilidad esofágica inefectiva en el esófago proximal es casi siempre uniforme en los pacientes con AE y se puede deteriorar de la niñez a la adultez. Demostrada por manometría donde los hallazgos fueron hipomotilidad en todos los pacientes incluye un número de ondas peristálticas insuficientes en un 96% y sin peristalsis alguna en un 95%, y una baja amplitud de la onda en un 95%. Como resultado el tránsito del bolo sólido por el esófago proximal depende completamente de la gravedad y el lavado con líquido del bolo.

Este hallazgo también corresponde a un ácido anormal y tiempo de aclaramiento del bolo a nivel de los estudios de impedancia. Posiblemente dado a un nervio Vago anormal de congénitamente o por daño de la inervación durante la intervención quirúrgica. Sin embargo, su causa principal se desconoce. A nivel histológico si se ha demostrado cambios en la inervación intrínseca y extrínseca de ptes con AE. Viéndose hipoganglioneosis, células ganglionares inmaduras, expresión anormal de los mediadores neuronales y mitocondrias anormales en el músculo liso esofágico. Además de una densidad disminuida de células de Cajal en el músculo liso de los pacientes con AE. En algunos pacientes, la dismotilidad se puede extender a la función gástrica con vaciamiento gástrico retardado y actividad peristáltica gástrica alterada. (5)

Se han descrito complicaciones de los procedimientos quirúrgicos de reemplazo esofágico. La transposición gástrica es la más usada, en estudio se demostró que los participantes presentaban mayor morbilidad y enfermedad crónica en la adultez con IMC bajo y requerían de alimentación suplementaria por yeyunostomía en un 13%. 1/3 requirieron dilataciones. La anemia continúa siendo un problema a largo plazo hasta en un 50%. ¼ problemas respiratorios con un rango de severo a moderado de hiperreactividad de la vía aérea a enfermedad severa de pulmonar y bronquiectasias. Mayor índice de reflujo, disfagia y síndrome de dumping. En pacientes con transposición colónica presentaron cáncer de colon. Otra complicación potencial incluye la elongación del conducto queriendo revisión. ⁽¹⁶⁾

El esófago de Barret se ha descrito hasta en pacientes de 20 años, así como metaplasia intestinal. Por lo que siempre se recomienda la endoscopia en edad adulta en ptes con AE. La Sociedad Europea de Pediatría Gastroenterología Hepatología y Nutrición/Norte Sociedad Americana de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y la guía de nutrición, así como Scheneider et al. recomienda seguimiento endoscópico en los adultos (después de los 15 años) con AE cada 5 a 10 años si no tienen datos de esófago de Barret, cada 2 a 3 años en pacientes sintomáticos endoscopia con esófago de Barret. Cada 6 meses en pacientes con esófago de Barret con displasia ⁽⁵⁻²⁰⁻²⁴⁾ A la fecha solo 3 casos de adenocarcinoma se ha reportado. Otros recomiendan endoscopia alta seria a los 15, 30, 40, 50 años.

La prevalencia de cáncer esofágico de células escamosas se ha estimado ser 100 veces mayor que en la población normal. Estos pacientes tienen un rango de 36 a 68 años. La patogénesis de este cáncer en pacientes con AE no está claro, pero puede ser dado por inflamación crónica del cabo esofágico superior por estasis prolongada. Finalmente 2 adultos con AE se han descrito con neoplasia en el segmento de la interposición colónica. Un paciente presentó adenoma tubular y el otro adenocarcinoma ⁽⁵⁾

Recurrencia de la fístula es rara en niños grandes o en adultos. Esta recurrencia es usualmente en el sitio de la fistula original. En una serie de 5 pacientes, la recurrencia de la fístula ocurrió a los 22, 35, 36, 40 y 52 años. ⁽¹³⁾.

Todos los pacientes presentaron tos y neumonía. La morbilidad a largo tiempo en adolescentes y adultos jóvenes con AE y recurrencia de la fístula es favorable. ⁽⁵⁾

Transición de la atención de la niñez a la edad adulta al igual que con muchas enfermedades infantiles, la complejidad de cuidado requerido y potencial de complicaciones a largo plazo dictar la necesidad de una transición efectiva del cuidado de los niños con AE hasta la edad adulta. Un documento de posición de hace 20 años esbozó cuidadosamente los supuestos y principios de la atención de transición. Estos supuestos incluyen:

1. La transición es un proceso activo multifacético que atiende los aspectos médicos, psicosociales y educativos/necesidades vocacionales de los adolescentes a medida que pasan del centro pediátrico al sistema de atención de la salud centrado en el adulto
2. La transición procede a diferentes tasas para diferentes individuos y familias; y
3. la transición es más complejo y generalmente más difícil para aquellos con más limitaciones funcionales severas o condiciones médicas más complicadas. En una enfermedad tan potencialmente compleja y como la AE, un tema crítico se convierte en ensamblar y organizar las habilidades y los recursos necesarios para lograr estos objetivos y equilibrar esto con aspectos como los son gastos, tiempo y mano de obra necesaria. un tema más relevante para el presente es qué servicios de la transición se pueden proporcionar en persona o virtualmente.

Los pacientes con AE pueden esperar vivir mucho tiempo vidas saludables, sin embargo, la magnitud quirúrgica de su terapia inicial, las complicaciones crónicas que pueden sobrevenir de este trastorno y su corrección, y el potencial para anomalías congénitas adicionales perjudiciales para la salud exigen una vida de atención médica y supervisión por largo tiempo de vida.

Marco metodológico

La presente investigación, se basó en un estudio de tipo descriptivo de revisión bibliográfica de literatura relacionada con la AE, en este aspecto la revisión sistemática:

“Son una forma de investigación que recopila y proporciona un resumen sobre un tema específico (orientado a responder a una pregunta de investigación); se deben realizar de acuerdo con un diseño preestablecido. En las RS, el centro de estudio no son pacientes sino los estudios clínicos disponibles en los recursos electrónicos (Bases de datos – metabuscaadores, literatura gris, actas de congresos, etc.)”¹⁷

Para sustentar el tema de investigación se utilizaron artículos científicos de la web, tesis de estudio, bases de datos, a nivel nacional e internacional. Como motores de búsqueda se utilizaron bases de datos como EBSCO host (Medline, MedicLatina, Rehabilitation & Sports), PEDro, Dialnet, Mendeley y PubMed. Para ello, se utilizaron los siguientes criterios de inclusión y exclusión.

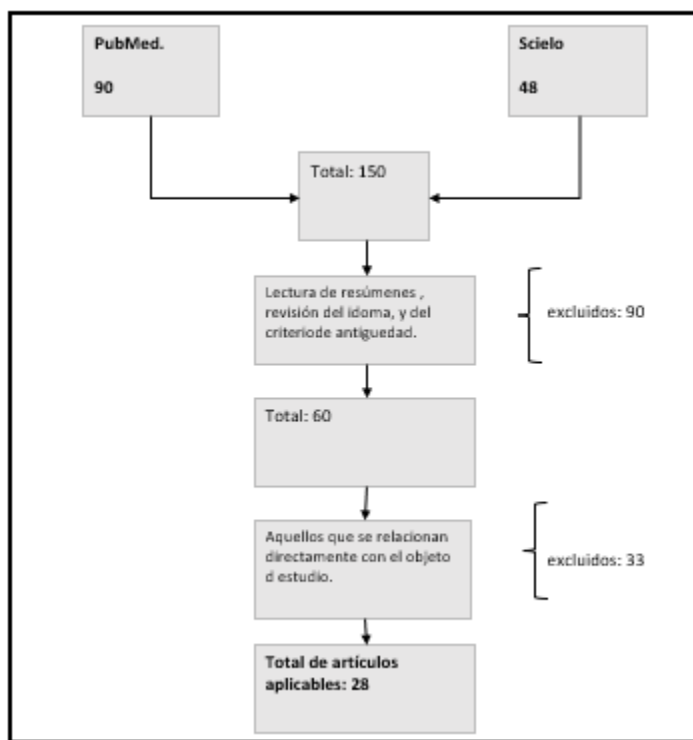
Tabla 4. *Criterios de inclusión y exclusión*

Criterios de inclusión	Criterios de exclusión
Artículos actualizados de revisión o series de casos; en idioma inglés, español	Estudios en animales,
Artículos publicados después de 2000	Series de casos con menos de 5 casos Ensayos académicos

Nota: Fuente. Elaboración propia.

Se realizaron búsquedas manuales de artículos en busca de informes adicionales para un total de 150, luego de la clasificación por criterios, finalmente se incluyeron un total de 28 estudios y revisiones bibliográficas, la síntesis se detalla en la figura 18.

Figura 18. Diagrama de flujo de identificación y selección de publicaciones científicas



Nota. Fuente: Elaboración propia.

Con la recopilación de información se propone un protocolo para el manejo de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago en el Hospital Nacional de Niños, Carlos Sáenz Herrera.

Discusión de resultados

La atresia esofágica y la fístula traqueoesofágica es una malformación congénita que continúa siendo un gran reto quirúrgico para los cirujanos. Las complicaciones de estas anomalías pueden conducir a un aumento morbilidad y mortalidad, por lo que los médicos deben estar familiarizados con el diagnóstico y manejo de estas patologías. Se debe tener una adecuada comprensión de esta patología para mejorar los resultados. Dominio de sus signos y síntomas, clasificación métodos de estudio de diagnóstico, las opciones de intervención quirúrgica para estos pacientes, reconocimiento y tratamiento temprano son imprescindibles para proporcionar a los pacientes la mejor oportunidad para recuperarse. ⁽¹⁷⁾

La cirugía para la AE había a evolucionado, donde el porcentaje de supervivencia ha dado el resultado esperado. La operación de anastomosis primaria, que escribieron Ladd y Swenson, realizada a través de un abordaje postero lateral derecha, es sin duda la operación de elección cuando sea factible. ⁽⁴⁾ Hoy en día la mayoría de los pacientes se lleva a cabo la anastomosis tempranamente al nacimiento in embargo un 10% de ellos nace con una brecha amplia entre ambos cabos esofágicos y acá es cuando no se logra realizar esa anastomosis de inmediato. Llevando a estos pacientes a una gastrostomía, métodos de elongación esofágica y cuando existe una FTE, la ligadura de esta. Este esófago insuficiente requiere de una reparación retardada que pospone la alimentación oral, con riesgo aumentado de desórdenes orales con broncoaspiración.

Diferentes técnicas quirúrgicas se han descrito, entre ellas: anastomosis retardada posterior a un crecimiento espontaneo del esófago o después de elongaciones, remplazo esofágico con tubos gástrico, ascenso gástrico, transposición, coloplastía o yeyunoplastía. No existe un consenso en cual es el manejo quirúrgico que se debe realizar. ⁽¹⁹⁾ El momento de la reparación quirúrgica retardada de la AE long gap es muy variable, se han reportad casos de 6 semanas hasta 9 meses, para permitir el crecimiento del esófago. Se propone realizar la anastomosis cuando la distancia entre los dos extremos esofágicos sea menor de 2cm o de dos cuerpos vertebrales ⁽¹⁶⁾

La mortalidad en estos pacientes puede alcanzar hasta un 16%, en su mayor parte por sus malformaciones congénitas asociadas (58%). (18) Las principales secuelas a largo plazo son principalmente digestivas (RGE), estenosis de la anastomosis, disfagia y dismotilidad, retraso en el crecimiento, dependencia nutricional con necesidad de suplemento alimentario, condiciones respiratorias (asma, traqueomalasia, infecciones pulmonares). Que impactan la calidad de vida (escuela, deporte etc.) (19)

Por lo que su seguimiento posterior a la cirugía debe ser igual de importante que su cuidado neonatal. Con un seguimiento multidisciplinario por parte del cirujano, pediatra, terapia respiratoria, terapia de deglución, y gastroenterología. (18-19)

Protocolo

Con la revisión de la bibliografía, libros de texto y artículos científicos se propone un protocolo para el manejo de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago.

La madre gestante mediante estudios prenatales que se le diagnosticó atresia de esófago a su hijo; se debe coordinar el nacimiento del paciente se de a nivel de un centro hospitalario nivel terciario. Para un abordaje oportuno y traslado al Hospital Nacional de Niños, donde se dará un manejo multidisciplinario del paciente.

Dar educación y explicar ampliamente a los padres de el diagnóstico de atresia de esófago, desde que se establece el diagnóstico de mismo, ya sea prenatal o al nacimiento. Al nacimiento se coloca una sonda por boca con la imposibilidad para avanzar la SOG más allá de 10 cm- 15 cm. Usando el aire como medio de contraste en el cabo proximal. nacimiento se confirma el diagnóstico con radiografía AP de tórax. La ausencia de aire en tracto gastrointestinal sugiere atresia sin fistula. Si hay FTE se observa aire en estomago en la placa simple de abdomen

Si se considera necesario, se puede realizar un estudio con medio de contraste hidrosoluble 0,5 a 1cc para confirmar el diagnóstico (tomar en cuenta el riesgo de aspiración del medio de contraste).

Cuidados en la unidad de cuidado intensivo neonatal.

1. Mantener en incubadora con cabeza elevada a 45 grados.
2. NVO
3. Líquidos I.V. 80 cc/kg/día con solución glucosada 10%.
4. colocar y verificar posición y permeabilidad de la sonda de Replogle y mantener a succión continua.
5. Acceso venoso central y arterial, idealmente desde el preoperatorio
6. Identificación y manejo apropiado del dolor
7. En caso de VMA. Se debe indicar con cuidado y solo si realmente es necesario. Ya que la presión en VA se debe evitar. Si la requiere utilizar presión media de vía aérea (MAP) más bajas o bien ventilación con volumen garantizado 5 mL/kg, valorar según gasometría necesidad de ventilación de alta frecuencia. Evitar ventilación no invasiva.
8. Laboratorios prequirúrgicos: Hemograma, grupo y Rh, glicemia, calcio, Nu y creat.
9. Ecocardiograma (necesario para excluir cardiopatía congénita y determinar la posición del arco aórtico. 5% de los pacientes con AE tienen arco aórtico del lado derecho. Además, pueden tener otras anomalías vasculares, incluyendo doble arco aórtico, aorta circunfleja y/o arteria subclavia derecha aberrante. En casos de cardiopatías congénitas complejas considerar Angiotac o cateterismo cardíaco (según criterio de cardiología y cirugía cardíaca).
10. US de abdomen (Para evaluar la presencia, ubicación y anatomía de los riñones e identificar anomalías genitourinarias (hasta en un 30%). Las anomalías intestinales incluyen atresia, estenosis pilórica y malformaciones anorrectales. Se ha reportado atresia duodenal en 2% a 5% de pacientes, sospechar si se observa una doble burbuja en la radiografía de abdomen
11. Traqueo broncoscopia. Es mandataria, puede reportar FTE proximales o distal, anomalías del tracto respiratorio, alteraciones en las cuerdas vocales o hendiduras de la vía aérea. Si se presenta importante fuga aérea por la FTE se puede ocluir con un catéter Fogarty

12. Estratificar riesgo de sepsis, tomar hemocultivos y tratamiento con antibioticoterapia empírica hasta ver evolución y cultivos (48 horas).

Consideraciones preoperatorias

Consideraciones importantes al momento de determinar cirugía:

1) Peso del paciente y estabilidad clínica

- Pacientes fisiológicamente inestables y prematuros (1500g) requieren ligadura de la FTE y gastrostomía, ya que la ligadura y anastomosis esofágica en estos pacientes se asocia con aumento de la morbilidad. Estos pacientes tendrán reparación tardía de la AE cuando se estabilicen y el peso sea > 2000 gramos. En los pacientes estables se debe realizar reparación primaria en las primeras 48h de vida.

- Administrar antibióticos preoperatorios I.V. (Oxacilina)

2) Atresia de Esófago de brecha amplia (Long gap)

a) En aras de preservar el esófago nativo se recomienda reparación por estadios, se realiza la gastrostomía al nacimiento. Con anastomosis primaria retardada. Se hace la primera medición de cabos a las dos semanas de haberse realizado la gastrostomía, se realizan medición de cabos con dilatador en cabo esofágico proximal y endoscopio flexible en el cabo inferior con fluoroscopia. Posteriormente a los 2 meses de edad, 3er medición 15 días después. Planear anastomosis cuando la distancia entre cabos sea < 2 cuerpos vertebrales. Si no presenta dicha distancia se propone una cirugía de elongación esofágica con tracción interna de los cabos esofágicos con tracción de estos cada 3 a 5 días. Todo lo anterior con intención de lograr anastomosis en los primeros 3 meses de vida (mayor crecimiento esofágico).

En caso de que se deba realizar sustitución esofágica se recomienda la transposición gástrica con asistencia laparoscópica. Esta cirugía debe incluir piloroplastia y si la alimentación simulada no da los resultados esperados, es necesaria una yeyunostomía

la opción viable es la interposición yeyunal, que permite la motilidad intrínseca y provoca menos complicaciones pulmonares que otras técnicas de sustitución. Durante esta cirugía se

utiliza un pedículo vascularizado en el caso de neonatos, mientras que microanastomosis. En el caso de niños mayores

b) Realizar gastrostomía en primeros días de vida, retrasar en RN prematuros (5 – 7 días) para disminuir riesgo de Hemorragia intracraneana. Estimular succión no nutritiva (simulada) de manera temprana para prevenir disfunción motora oral.

La técnica de Kimura, miotomías circular división gástrica no son recomendadas. La interposición colónica se debe evitar. ⁽²⁰⁾

d) Iniciar tratamiento por IBP para reducir riesgo de esofagitis. (1mg/kg una cada día)

Manejo quirúrgico.

Si el paciente se encuentra estable el procedimiento se debe realizar en horas laborales (no en tiempo extraordinario) para contar con el manejo interdisciplinario que requieren estos pacientes.

Toracotomía.

Se debe colocar al paciente de decúbito lateral izquierdo se realiza incisión infraescapular, ya sea horizontal o en forma de U (Bianchi)

Si existe un arco aórtico derecho se realiza la toracotomía izquierda

Se ingresa a nivel del 4to EIC. Transpleural. Se realiza la disección del cabo esofágico inferior con ligadura transfixiva y sección de la FTE. Posteriormente disección del cabo esofágico superior con anastomosis T-T de ambos extremos esofágicos en una sola capa. Con sutura absorbible. Se pasa una sonda de silastic transanastomótica Se coloca sonda de tórax 12 o pigtail 8. (no se requiere de rutina)

Técnica toracoscópica

El riesgo de que el pte presente hipercapnia y acidosis, secundaria a esta técnica es baja, ya que la insuflación con CO₂ es sumamente baja durante el procedimiento. No se recomienda que el procedimiento se extienda más de 3 horas y que la presión de insuflación de CO₂ no sea mayor de 5mmHg²¹

El paciente se debe colocar en una posición prono modificada con elevación de aproximadamente 30-45 grados el hemitórax derecho. Inicialmente un puerto de 5mm se coloca en el 5to espacio intercostal (EIC) posterior a la punta de la escapula. Dos puertos de trabajo son colocados, para lograr un ángulo de 90 grados en el sitio donde se realizará la anastomosis. El superior de 5mm para permitir el uso de la clipadora de 5mm y dispositivos de energía. El puerto inferior colocado 1 o 2 EIC debajo y ligeramente posterior al puerto de la cámara. ⁽²²⁾ En algunas ocasiones se debe colocar un 4to puerto para la retracción pulmonar. ⁽²³⁾

Manejo Posoperatorio

1. Ventilación:

- a. Se puede esperar requerimientos de mayores parámetros ventilatorios como resultado de la manipulación de las vías respiratorias, lo cual debería mejorar dentro de las 24 horas.
- b. No existe un beneficio de la intubación prolongada después de la reparación de TEF y EA, a menudo se relaciona con otros problemas o complicaciones coexistentes.
- c. En caso de extubación y posterior necesidad de soporte ventilatorio, considere con precaución la ventilación no invasiva (puede aumentar la presión sobre la anastomosis).

2. Manejo de Líquidos:

- a. Los requisitos de líquidos se basan en el peso y diuresis del paciente, pueden estar elevados como consecuencia de las pérdidas posoperatorias.
- b. Evitar la sobrecarga de volumen (empeora la relación V/Q).

3. Nutrición

- a. NPT: garantizar aporte de líquidos, proteínas y calorías hasta que se pueda iniciar la alimentación enteral.
- b. Se inserta sonda transanastomótica en el transoperatorio, la alimentación a través de la sonda se progresa lentamente dependiendo de la localización de esta:

- ubicación en estomago: iniciar NEM en PO # 2 hasta realizar esofagograma.

- posición es transpilórica, iniciar en PO # 2 y avanzar 20 a 30 cc/kg/día. c. Realizar un esofagograma en el PO # 7 para confirmar la integridad de la anastomosis, si el estudio demuestra ausencia de fugas y/o estenosis severa de la anastomosis, remover la sonda e iniciar alimentación oral.

4. Cuidados específicos

- a. Ventilación mecánica y con la flexión del cuello para reducir la tensión de la anastomosis.
- b. Cuando la anastomosis se ha realizado bajo tensión, se debe manipular en bloque y se sugiere mantener paralizado por 3 – 5 días. ⁽²⁴⁾

Tratamiento:

-Manejo Médico: Antagonistas de histamina-2 (AH2) y los inhibidores de la bomba de protones (IBP), sienten éstos la primera línea de tratamiento, debido a su superior capacidad de bloqueo de ácido.

Este medicamento se recomienda durante el primer año de vida o más, dependiendo de la persistencia del RGE.

- -Manejo quirúrgico del RGE

a) Funduplicatura:

Los pacientes con AE tienen mala motilidad y aclaramiento esofágico. La funduplicatura puede empeorar la estasis esofágica al prevenir el aclaramiento esofágico impulsado por la gravedad y a su vez agravar los síntomas respiratorios.

- Indicaciones:

1. Estrechez de la anastomosis recurrente (sobre todo en paciente con AE “long gap”)
2. Pobre control de la ERGE a pesar de dosis máxima de IBP
3. Dependencia de alimentación transpilórica por largo tiempo
4. Crisis cianóticas recurrentes

- Estudios por realizar antes del procedimiento:

1. Tránsito gastrointestinal (TGI)
2. Endoscopia con biopsia
3. pHmetría.

- Estudios para el seguimiento de la ERGE:

1. pHmetría e impedancia: Gold estándar para el diagnóstico de ERGE. Es útil para evaluar severidad y presencia de síntomas asociados a ERGE en AE.

2. Endoscopia: 80% de pacientes con AE presentan esofagitis de moderada a severa, o metaplasia gástrica. Se recomienda realizar controles endoscópicos incluso en aquellos pacientes que hayan sido sometidos a funduplicatura.

3. Seguimiento endoscópico es mandatorio. ¿Cuándo?:

- A) Asintomáticos:

1. Al discontinuar tratamiento antiácido (1 año de vida)

2. Antes de los 10 años

3. Antes de la transición a hospital de adultos

- B) Sintomáticos: al diagnóstico de: disfagia, síntomas respiratorios, problemas de la alimentación y falla para progresar.

- Disfagia

Para el diagnóstico se recomienda el TGI y endoscopia con biopsia.

El tratamiento de la disfagia debe realizarse de acuerdo con la causa subyacente. Las opciones incluyen:

1. Terapia de lenguaje para adaptación alimentaria

2. Tratamiento de la esofagitis (péptica, eosinofílica o infecciosa)

3. Proquinéticos

4. Reparación quirúrgica de anomalías vasculares

5. Alimentación por sonda de gastrostomía

6. Dilatación de la funduplicatura

Seguimiento al egreso

El manejo debe ser guiado por un equipo multidisciplinario que incluye: cirugía pediátrica, neonatología, gastroenterología, otorrinolaringología, neumología, neurodesarrollo, nutrición y terapia de lenguaje. ⁽²⁵⁾

Una semana antes del egreso de la UCIN realizar endoscopia flexible, para determinar si existen estenosis y/o fistula traqueoesofágica residuales.

- Referencia Pediatría de localidad –

Referencia EBAIS para vacunación

- Terapia de Lenguaje: citas a los 2 meses, seguimiento 3 – 4 meses y previo a inicio de ablactación.

- Nutrición: 1 mes postegreso, Seguimiento cada 3 - 4 m según evolución, Cita previa al inicio de la ablactación.

- Cirugía de Tórax: 2 meses post egreso, 6 meses para Vo Bo inicio de ablactación, Al año (tolerancia a sólidos), Control anual hasta los 13 años (transición a hospital de adultos). En cada cita valorar la necesidad esofagograma.

- Gastroenterología: gastroscopía y monitoreo de pH-impedanciometría a los 6 meses, luego a los 12 meses, 5, 10 y 13 años (transición a hospital de adultos). Valorar suspender tratamiento con inhibidor de bomba de protones al año.

Se recomienda el seguimiento en adultos después de los 15 años de edad endoscopía cada 5 a 10 años si no tienen datos de esófago de Barret, cada 2 a 3 años en pacientes sintomáticos endoscopia con esófago de Barret. Cada 6 meses en pacientes con esófago de Barret con displasia. ^(26,27)

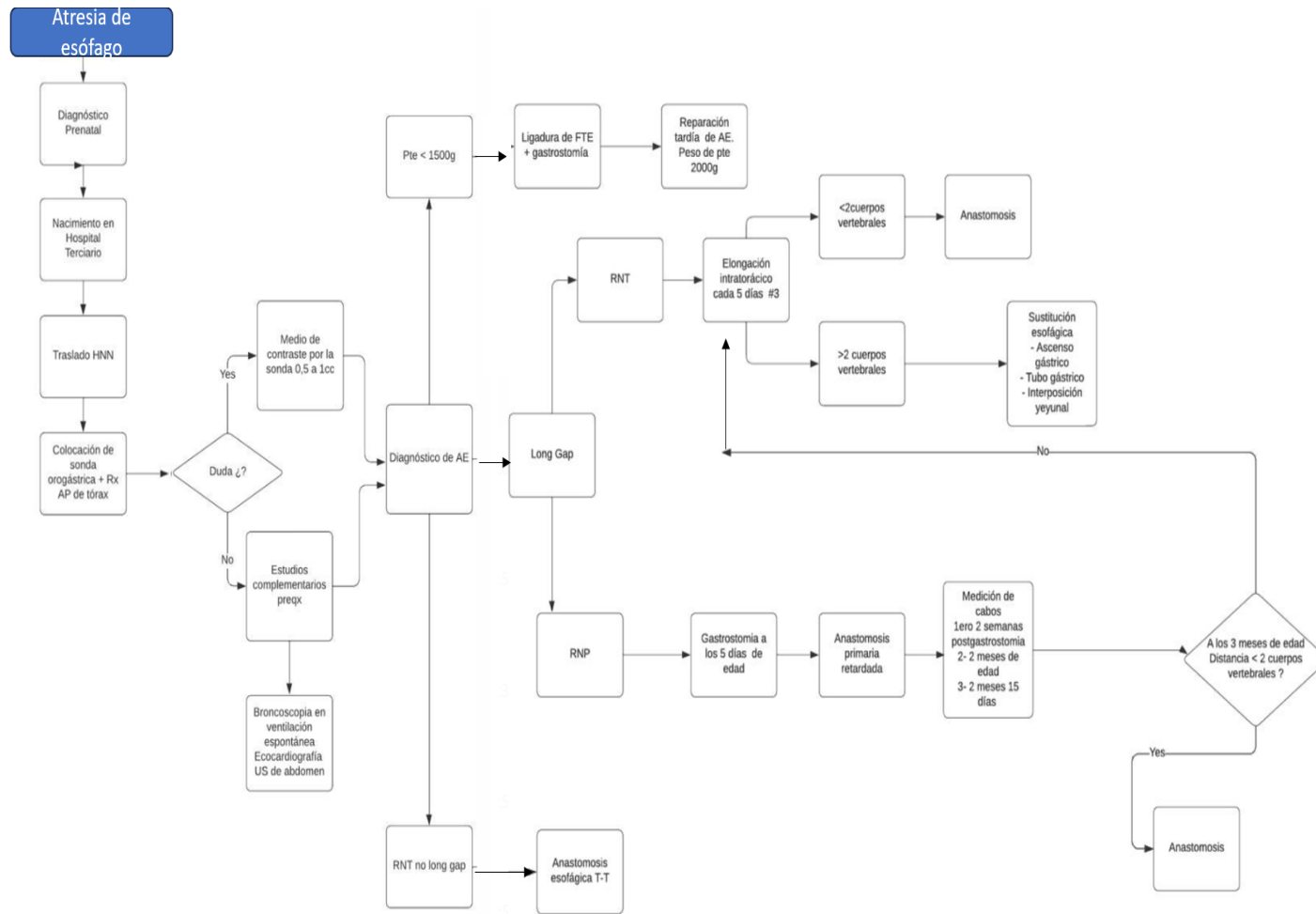
-Neumología: 2 meses post egreso y al año (aún en pacientes asintomático)

Comunicación abierta con el Pediatra a cargo, en presencia de síntomas respiratorios, para realización de broncoscopía y/o espirometría

Si hay presencia de estenosis de la anastomosis diagnosticada por endoscopia o estudio contrastado. Se debe realizar dilatación hidrostática con balón o dilatación semirígida. Se debe realizar en sala de operaciones con intubación endotraqueal y bajo anestesia general.

Si la estenosis es recurrente. El límite de dilataciones es 5 ⁽²⁸⁾ Posteriormente se debe considerar una funduplicatura. Valorar el uso de mitomicin C o esteroides Se plantea el siguiente flujograma con el manejo quirúrgico tomando en cuenta la edad, el tipo de AE y el peso del paciente.

Figura 19. Flujograma con el manejo quirúrgico tomando en cuenta la edad, el tipo de AE y el peso del paciente.



Nota: Fuente: Elaboración propia

Conclusiones

- La AE, es una malformación congénita, cuyo tratamiento ha evolucionado drásticamente en el pasar de los años, de haber sido una patología con un desenlace casi fatal hasta hoy en día donde el 95% llegan a la adultez, gracias al avance en la cirugía cuidado neonatal y soporte nutricional
- Los pacientes recién nacidos de pretérmino, y aquellos menores de 1500g de peso se les debe dar un manejo quirúrgico retardado, esperando su estabilidad y ganancia de peso, para de esta forma procurar tener mejores resultados quirúrgicos y disminuir el porcentaje de complicaciones.
- En la actualidad el abordaje quirúrgico que más se ha utilizado es la toracoscopia ya que se logra una mejor visión de los cabos esofágicos con facilidad de su disección, siempre tomando en cuenta que el tiempo quirúrgico debe ser menor de 3 horas por el riesgo de desequilibrio hidroelectrolítico.
- Las tres principales complicaciones tempranas son: fugas de anastomosis, estenosis de la anastomosis, FTE recurrente y disfagia. Y tardías la disfagia, el RGE y la estenosis en el sitio de la anastomosis.
- La AE con long gap, es una malformación congénita con poca frecuencia a nivel mundial, por lo que hay escasa experiencia quirúrgica, y la ausencia de un estudio multicéntrico, ha hecho que la información sea limitada siendo difícil establecer cual técnica quirúrgica de elongación es la más eficiente para el abordaje de estos pacientes. Sin embargo, la técnica de elongación más utilizada por la APSA (American Pediatric Surgical Association) es la técnica de Foker.
- La atresia esofágica de brecha amplia (long gap) es una de las enfermedades más desafiantes en el campo de la cirugía pediátrica. Se sigue estudiando y explorando activamente muchas terapias y técnicas potenciales, tanto en modelos animales como en neonatos por lo que se debe estar en continua actualización del tema.
- Se identificaron altas tasas de complicaciones en niños con AE, con dismotilidad esofágica presente en la mayoría de los pacientes. El aumento de la supervivencia,

con los consiguientes plazos más largos para desarrollar morbilidades, hace que los regímenes de seguimiento estandarizados deban ser más estrictos.

- No se ha llegado a un consenso mundial para establecer la cuanta distancia entre cabos esofágicos debe haber para decir que una atresia de esófago e de brecha amplia (long gap), sin embargo, si se llega a la conclusión que es cuando existe una distancia amplia que no permite la anastomosis sin tensión.
- En los pacientes que presentan RGE y disfagia, se recomienda realizar endoscopia en los pacientes sintomáticos cada 2 años.
- El tiempo de hospitalización de estos pacientes con AE, es muy variable ya que depende de las morbilidades asociadas con sus malformaciones congénitas, peso al nacer y complicaciones quirúrgicas
- Desordenes de alimentación son mayores en los pacientes de AE con brecha amplia (long gap) con problemas para la deglución de alimentos tanto solidos como líquidos. Sabiendo que las funciones motoras sensoriales normalmente se desarrollan dentro de los 12 a 24 meses de edad. La introducción tardía de la dieta en estos pacientes afecta la adquisición de las habilidades de alimentación y deglución.

Bibliografía

1. Carroll M. Harmon, Arnold G. Coran. "Congenital Anomalies of the Esophagus",.En: Arnold G. Coran .Pediatric Surgery. 6ta edición. Philadelphia, Elsevier, 2012 p.893-915.
2. Spencer Beasley. "Congenital Malformations. En: Dakshesh H. Parikh. David C.G Crabee. Alexander W. Auld et al. Pediatric Thoracic Surgery , Londres.2009. p.281-309
3. Ahmed H. Al- Salem. "Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula" .En: Ahmed H. Al- Salem. Atlas of Pediatric Surgery Principles and Treatment Arabia Saudi. Springer. p 361-390
4. DonK.Nakayama. The history of surgery for eophageal atresia. Journal of Pediatric Surgery 55 (2020) 1414–1419.
5. Hiroomi Okuyama. Ryuta Saka. Yuichi Takama. Motonari Nomura. Yuko Tazuke. Thoroscopic repair of esophageal atresia. Surgery Today (2020) 50:966–973
6. Nicholas E. Bruns, Ian C. Glenn. Todd A. Ponsky Esophageal Atresia: State of the Art in Tralating Experimental Research to the Bedside . Published online: 2019-08-19
7. Assia Comella, Sharman P. Tan Tanny, John M. Hutson et, al. Esophageal morbidity in patients following repair of esophageal atresia: A systematic review.journal of Pediatrics Surgery 56 (2021) 1555–1563.
8. Hester F. Shieh, MD, Russell W. Jennings, MD. Long-gap esophageal atresia. Seminars in Pediatric Surgery26(2017)72–77
9. Schneider A, Gottrand F, BellaicheM, et al. Prevalence of Barrett esophagus in adolescents and young adults with esophageal atresia. Ann Surg. 2016;264(6):1004–8.

10. Huynh Trudeau V, Maynard S, Terzic T, et al. Dysphagia among adult patients who underwent surgery for esophageal atresia at birth. *Can J Gastroenterol Hepatol* 2015;29:91–94.
11. Okuyama H, Tazuke Y, Ueno T, et al. Long-term morbidity in adolescents and young adults with surgically treated esophageal atresia. *Surg Today* 2017;47:872–876
12. Lemoine C, Aspirot A, Le Henaff G, et al. Characterization of esophageal motility following esophageal atresia repair using high-resolution esophageal manometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2013;56(6):609–14.
13. Thyoka M, Barnacle A, Chippington S, et al. Fluoroscopic balloon dilation of esophageal atresia anastomotic strictures in children and young adults: single-center study of 103 consecutive patients from 1999 to 2011. *Radiology* 2014; 271:596–601
14. Downey P, Middlesworth W, Bacchetta M, et al. Recurrent and congenital tracheoesophageal fistula in adults. *Eur J Cardiothorac Surg* 2017;52:1218–1222.
15. Nathan A. McGowan, PA-C; John Grosel, MD. An overview of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *JAAPA.* 2022. 34-37
16. Assia Comella, Sharman P. Tan Tanny, John M. Hutson et, al. Esophageal morbidity in patients following repair of esophageal atresia: A systematic review. *Journal of Pediatric Surgery* 56 (2021) 1555–1563.
17. Aguilera E. ¿Revisión sistemática, revisión narrativa o metaanálisis? *Rev Soc Esp del Dolor*, [Internet]. 2014 [citado el 13 de junio de 2023];21(6). Disponible en: https://scielo.isciii.es/pdf/dolor/v21n6/10_carta.pdf Vergouwe FWT, IJsselstijn H, Biermann K, et al. High prevalence of Barrett’s esophagus and esophageal squamous cell carcinoma after repair of esophageal atresia. *Clin Gastroenterol Hepatol* 2018;16:513–521.e6.
18. Huynh Trudeau V, Maynard S, Terzic T, et al. Dysphagia among adult patients who underwent surgery for esophageal atresia at birth. *Can J Gastroenterol Hepatol* 2015;29:91–94.

19. Okuyama H, Tazuke Y, Ueno T, et al. Long-term morbidity in adolescents and young adults with surgically treated esophageal atresia. *Surg Today* 2017;47:872–876.
20. Pedersen RN, Markow S, Kruse-Andersen S, et al. Esophageal atresia: gastroesophageal junctional follow-up in 5-15 year old children. *J Pediatr Surg*. 2013;48(12):2487–95.
21. Lemoine C, Aspirot A, Le Henaff G, et al. Characterization of esophageal motility following esophageal atresia repair using high-resolution esophageal manometry. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2013;56(6):609–14.
22. Sfeir R , Bonnard A , Khen-Dunlop N , Auber F , Gelas T , Michaud L , et al. Esophageal atresia: data from a national cohort. *J Pediatr Surg* 2013;48:1664–9 .
23. Agate Bourg, Frédéric Gottrand, Benoit Parmentier, Et al. Outcome of long gap esophageal atresia at 6 years: A prospective case control cohort study.
24. Robert Baird, Dave R Lal. Robert L. Ricca, Karen A Diefenbach, Et al. Management of long gap esophageal atresia: A systematic review and evidence-based guidelines from the APSA Outcomes and Evidence Based Practice Committee. *Journal of Pediatric Surgery* 54 (2019) 675–687
25. Marinde van Lennep, Maartje M. J. Singendonk, Luigi Dall’Oglio. Et al. Oesophageal atresia. *Disease primers*. (2019) 5-26
26. Karolina Tokarska, Wojciech Rogula, Anna Tokarz, Maciej Tarsa Witold Urban, Wojciech Górecki. Guideline for treatment of esophageal atresia in the light of most recent publications. *POL PRZEGL CHIR* 2023; 95 (1): 46-52
27. Hester F. Shieh, MD, Russell W. Jennings, MD. Long-gap esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery* 26(2017)72–77

