

El manejo de las situaciones difíciles en atresia de esófago.

Spencer W. Beasley, M.D.

Senior lecturer in Paediatrics, University of Melbourne. Consultant Surgeon, Royal Children's Hospital, Australia.

En esta presentación se resaltan los problemas en el diagnóstico y tratamiento de la atresia de esófago (AE) y se proponen soluciones posibles para resolverlos, basándonos en nuestra experiencia con 660 pacientes con atresia de esófago y/o fístula traqueoesofágica (FTE). Se describen cinco áreas que ocasionan dificultades en el manejo de estos pacientes. Estas áreas son:

- I. Diagnóstico
- II. Prematurez extrema con enfermedad de membrana hialina (EMH).
- III. Malformaciones congénitas asociadas (MCA).
- IV. Atresia de "cabos distantes" (Long gap)
- V. Tratamiento de las complicaciones de la anastomosis

I. Diagnóstico

En general, la presencia de atresia de esófago (AE) se sospecha cuando un recién nacido (RN) muestra salivación excesiva. Habitualmente el diagnóstico se efectúa en los primeros minutos u horas de vida, antes de alimentar al niño. Hay grandes cantidades de saliva, a pesar de la frecuente aspiración de boca y faringe. Sin embargo el neonatólogo debe estar alerta, ya que en algunos prematuros, la secreción de saliva puede ser muy escasa, retrasando el diagnóstico.

El diagnóstico también debe ser sospechado cuando existen antecedentes maternos de polihidramnios y prematurez. El RN puede presentar dificultad respiratoria moderada, episodios de cianosis u otras malformaciones que se asocian habitualmente con la AE. La confirmación diagnóstica se realiza mediante la introducción de una sonda semirrígida por la boca, observando la imposibilidad de progresarlo hasta el estómago. Si se coloca un catéter muy delgado, el mismo puede enrollarse en la bolsa superior, dando una falsa impresión de continuidad esofágica. Para evitar este error, se aconseja utilizar una sonda de calibre 10Fr. o mayor.

Otro problema diagnóstico puede presentarse en los pacientes prematuros en los que una intubación dificultosa durante un episodio de reanimación ocasionó un pseudodivertículo traumático. Esto puede llevar al diagnóstico erróneo de atresia de esófago. El RN comienza a salivar en forma excesiva y es imposible progresar una sonda hasta el estómago. Si se sospecha esta entidad, un estudio contrastado con bario mostrará el nivel de obstrucción más distal de lo esperado para

una atresia de esófago, con poco aire en el tracto digestivo; una imagen de perfil mostrará el pseudodivertículo. Si se efectúa el diagnóstico de esta manera, se evitará una toracotomía innecesaria.

Otro problema diagnóstico se presenta cuando no pasa aire a través de la fístula distal. Esto es extremadamente raro y lo hemos observado una vez en 600 casos.

En ocasiones es posible llegar al diagnóstico prenatal de atresia de esófago. Las pistas para efectuarlo incluyen la presencia de polihidramnios, la detección de las malformaciones asociadas que característicamente acompañan a la AE, el patrón ecográfico de deglución fetal y el tamaño del estómago, que es particularmente pequeño cuando no hay fístula traqueoesofágica a menos que coexista una atresia de duodeno que lo agrandará.

II. Prematurez y Enfermedad por Membrana Hialina (EMH)

La combinación de AE y prematurez es particularmente peligrosa sobre todo cuando el RN desarrolla EMH. La ARM se torna inefectiva debido a la presencia de la FTE. Esto es debido a que la alta resistencia pulmonar desvía el flujo hacia el estómago a través de la FTE. Esto a su vez puede ocasionar una sobredistensión gástrica con perforación, neumoperitoneo, neumomediastino, shock y a veces la muerte. La confección de una gastrostomía no es una solución ya que empeora la situación al favorecer aún más el pasaje de aire a través de la FTE. El problema es únicamente resuelto cuando se previene el pasaje de aire por la fístula¹. Una reciente revisión de nuestra experiencia dejó claro que el tratamiento óptimo es la sección y sutura quirúrgica de la fístula. Cuanto más grave se encuentra el neonato, más urgente debe efectuarse la toracotomía. Si el RN mejora sensiblemente durante la sección de la fístula, es preferible efectuar la anastomosis en ese momento. Si la condición del neonato continúa siendo de gravedad, la anastomosis debe diferirse para un segundo tiempo.

Si el estómago se encuentra perforado, la primera maniobra a realizar es la oclusión temporaria del extremo distal del esófago. Esto puede realizarse durante la laparotomía pasando una sonda de Foley a través de la perforación gástrica e insuflando el balón en el extremo inferior del esófago. El esófago puede ser tan pequeño que su luz puede ser ocluida sin necesidad de in-

suflar el balón. Una vez que la pérdida de aire ha sido controlada, el paciente es reubicado y se efectúa la toracotomía para seccionar y suturar la fístula. Dependiendo de la estabilidad del paciente, la anastomosis se puede efectuar en el mismo acto o diferirla para un futuro; el catéter de Foley se retira posteriormente cerrándose la perforación gástrica.

III. Malformaciones Congénitas Asociadas (MCA)

Como afectan las MCA el manejo de los pacientes con AE? Las anomalías asociadas son frecuentes, observándose en el 54% de los casos⁵. Frecuentemente siguen patrones malformativos reconocibles tales como las asociaciones VATER y CHARGE.

Las cardíacas, urinarias y gastrointestinales son las MCA más frecuentes y de estas las cardiopatías congénitas (CC), las más importantes. En el período preoperatorio la pesquisa de CC incluye una Rx de tórax y una ecocardiografía. El propósito de la ecocardiografía es detectar si la CC es ductus dependiente. La gran mayoría de las veces la CC no es ductus dependiente y esto permite efectuar la corrección completa de la atresia esofágica⁶. Cuando se detecta una CC ductus dependiente, el manejo depende del estado general del paciente. Si el RN se encuentra estable, se debe comenzar con infusión de prostaglandinas PEI y corregir la atresia de esófago. Por el contrario si el paciente se encuentra grave se debe comenzar la infusión de PEI y si esto no alcanza para estabilizar al paciente, se debe efectuar una cirugía cardiovascular paliativa y en el mismo acto seccionar la fístula, difiriendo la anastomosis para una segunda instancia. En este caso una gastrostomía ayudará a manejar el cuadro nutricional hasta el momento de la anastomosis.

Las malformaciones gastrointestinales más frecuentes incluyen a la atresia de duodeno y las malformaciones anorrectales. El pasaje de aire por la fístula inferior permite el diagnóstico de atresia de duodeno por la clásica imagen radiográfica de la "doble burbuja". En estos casos se procederá a reparar la atresia de esófago en un primer momento y luego efectuar la anastomosis duodenal. Si coexiste una malformación anorrectal, se efectúa la colostomía o anoplastia en tercer lugar con la misma anestesia.

Luego de las CC, las uropatías congénitas son las más frecuentes. Hasta un 30% de los RN con AE tienen malformaciones urinarias incompatibles con la sobrevivida a largo plazo⁷. Por lo tanto si el RN no presenta micciones, deberá efectuarse una ecografía abdominal antes de la cirugía. Si no se observan riñones, la cirugía debe postergarse hasta obtener un centellograma renal. Debemos recordar que en los pacientes con AE y agenesia renal bilateral puede no observarse la típica facie de Potter.

La agenesia de radio y las anomalías digitales son malformaciones frecuentemente asociadas a la atresia de esófago y pueden ser reconocidas fácilmente en el examen clínico. Su confirmación diagnóstica es

mediante la radiología pero el estudio al igual que el tratamiento, debe efectuarse a posteriori.

Las anomalías cromosómicas asociadas son las trisomías 13, 18 y 21. En aquellos niños con estigmas que sugieran una cromosomopatía, se les deberá efectuar un análisis cromosómico urgente ya que el pronóstico en algunos casos es tan malo (trisomía 18) que es válido decidir no tratar la atresia esofágica.

En resumen, la detección preoperatoria de las malformaciones asociadas a la atresia esofágica requiere de un examen clínico exhaustivo, ecografía renal y ecocardiografía preoperatorias.

Efecto de la prematuridad y las malformaciones asociadas en la sobrevivida.

Como afectan las MCA y la prematuridad la evolución de los pacientes con AE? Hace varios años la mayor parte de las muertes eran ocasionadas por complicaciones respiratorias secundarias a aspiración pulmonar, membrana hialina y otras complicaciones de la prematuridad. Las complicaciones de la cirugía tal como la dehiscencia de la anastomosis y la desnutrición también eran causantes de mortalidad. Con el desarrollo de las técnicas anestésicas, quirúrgicas y los avances en el campo de la terapia intensiva neonatal, las malformaciones congénitas pasaron a ser la principal causa de mortalidad en pacientes con AE. Actualmente las cardiopatías congénitas graves y las cromosomopatías son las que ocasionan la muerte en estos pacientes.

Hace treinta años, Waterston y otros reconocieron la importancia del peso de nacimiento, la neumonía preoperatoria y la prematuridad como factores que influenciaban la sobrevivida. Como resultado de sus observaciones, la clasificación de Waterston fue adoptada y utilizada mundialmente. Sin embargo en la actualidad la mortalidad para los grupos A y B es excepcional desde hace más de dos décadas. Incluso en el grupo C, la mortalidad es infrecuente. Los decesos se relacionan a la presencia de malformaciones congénitas graves, y no tanto a las complicaciones de la cirugía esofágica o la prematuridad (Fig. 1).

Por lo tanto creemos que la clasificación de Waterston es irrelevante ya que en la mayor parte de las veces la mortalidad depende únicamente de las malformaciones asociadas.

IV. Atresia de Esófago de Cabos Distantes (Long Gap)

La atresia de esófago de cabos distantes continúa siendo uno de los mayores desafíos del cirujano infantil. La presunción diagnóstica es la ausencia de aire abdominal en la Rx, ya que significa ausencia de fístula distal y que ambos cabos están distantes. Esto ocurre porque el esófago inferior no se encuentra anclado a la tráquea y generalmente se presenta como un pequeño

Mortality in patients with oesophageal atresia and distal tracheo-oesophageal fistula undergoing definitive treatment: 1948 - 1987

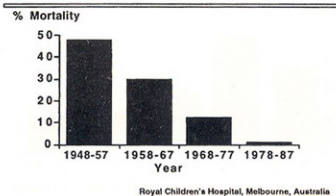


Figura 1: mortalidad en pacientes con atresia de esófago y fístula traqueoesofágica desde 1948 hasta 1987.

brote por encima del hiato esofágico. Sostenemos que el mejor esófago es siempre el esófago del paciente. En general la anastomosis esofágica es casi siempre posible en los casos de long gap aunque no fácil de lograr.

Cuando un RN se presenta sin aire en el abdomen, la primer pregunta a responder es si se trata de una atresia sin fístula o de una atresia con fístula superior. La fístula superior puede ser diagnosticada mediante un estudio contrastado o con broncoscopia. Ante la presencia de una fístula, la misma debe ser seccionada para evitar la aspiración pulmonar.

Una vez que se descartó la presencia de fístula inferior, se debe efectuar gastrostomía. La misma permite una alimentación enteral precoz y en el futuro la medición de la longitud del cabo esofágico inferior. La distancia entre ambos cabos esofágicos es evaluada inicialmente mediante Rx en el momento de confeccionar la gastrostomía. El anestesiista coloca una sonda radiopaca por la boca y el cirujano introduce una bujía metálica a través de la gastrostomía. Sorpresivamente a veces la distancia entre ambos cabos es corta y se puede proceder a efectuar la anastomosis en ese mismo momento. Si la distancia entre cabos es larga, se puede diferir la anastomosis por un par de meses.

De los últimos 18 pacientes con atresia sin fístula, la anastomosis se pudo efectuar en 15.

¿Cómo se logra la anastomosis esofágica en un paciente con atresia de esófago a cabos distantes? En primer lugar, el cabo superior debe ser movilizado ampliamente hasta el nivel del cricofaríngeo en el cuello. Esta maniobra se torna más sencilla tomando un punto de reparo en el fondo de la bolsa esofágica superior, y seccionando todas las adherencias entre el esófago superior y la tráquea. Se debe tener mucha precaución de no seccionar la tráquea. El cabo esofágico superior puede ser diseccionado ampliamente sin comprometer su vascularización. Posteriormente se procede a movilizar el extremo distal. Es importante minimizar la lesión de las fibras vagales ya que empeora la dismotilidad y el clea-

rancia esofágico. Si hiciera falta, la disección puede extenderse hasta el hiato esofágico. Si aún con estas maniobras la anastomosis no puede efectuarse, es factible realizar una miotomía circular a la bolsa superior. Sin embargo debe recordarse que esta técnica daña al esófago y puede comprometer su vascularización. La miotomía circular se asocia a un alto porcentaje de estenosis de la anastomosis y puede provocar pseudodivertículos.

Prácticamente nunca es necesario efectuar una esofagostomía cervical. En el pasado se indicaba una esofagostomía en alguna de estas tres circunstancias: 1) Cuando el esófago distal era muy corto y apenas asomaba en el tórax; 2) Cuando había complicaciones severas de la anastomosis, incluyendo sepsis difícil de controlar; 3) Cuando era técnicamente dificultoso aspirar el esófago superior en forma crónica. Actualmente aún cuando no haya esófago distal no efectuamos esofagostomía cervical en nuestra institución. Por el contrario preferimos dejar el esófago superior in situ y confeccionar un reemplazo esofágico en los primeros meses de vida. Nuestros métodos preferidos son el tubo gástrico reverso con división de la curvatura menor como lo describe Scharli⁶ o la transposición gástrica descripta por Spitz⁷. Hemos decidido no efectuar más reemplazos con colon ya que traen problemas progresivos con el tiempo y pueden ocasionar efecto de masa ocupante en el tórax.

V. Complicaciones de la Anastomosis Esofágica.

Las tres complicaciones mayores que ocurren luego de la anastomosis del esófago son la dehiscencia, la refistulización traqueoesofágica y la estrechez.

Dehiscencia de la Anastomosis

La dehiscencia de la anastomosis puede deberse a una serie de factores, incluyendo los puntos de sutura colocados en forma incorrecta o anudados en forma insegura. La dehiscencia es más frecuente cuando hay tensión excesiva a nivel de la anastomosis, isquemia de los cabos y sepsis. El menor porcentaje de complicaciones se obtiene efectuando una anastomosis término-terminal a puntos separados con material reabsorbible.

La forma de presentación de la dehiscencia de la anastomosis depende de su magnitud. En un reciente estudio sobre 200 casos consecutivos con atresia de esófago, encontramos que la dehiscencia anastomótica varió desde ser un hallazgo radiológico asintomático que no requería tratamiento, hasta la disrupción completa de la anastomosis con mediastinitis, empiema, neumotórax y sepsis⁸. El diagnóstico se confirma radiológicamente mediante un esofagograma. En la gran mayoría de los casos la dehiscencia puede ser tratada sin cirugía mediante el uso de alimentación parenteral y antibióticos. La esofagostomía cervical no debe ser utilizada excepto algún caso en que el tratamiento médico no sea efectivo y la sepsis no pueda ser controlada.

Refestulización Traqueoesofágica

La refestulización traqueoesofágica es una complicación grave y potencialmente peligrosa. Puede ocurrir cuando la fístula es ligada sin seccionarla o cuando es incorrectamente suturada. A veces la refístula puede aparecer luego de una dehiscencia con infección local y absceso mediastinal. El cierre espontáneo es poco probable. El síntoma que hace sospechar la existencia de esta entidad es la tos con la alimentación, sobre todo con la ingesta de líquidos. El método más eficaz para detectar la refístula es un esofagograma con sonda en decúbito prono. El bario es inyectado gradualmente a medida que la sonda se va retirando hacia la faringe. La broncoscopia es un método alternativo para el diagnóstico.

La cirugía se efectúa a través de la toracotomía inicial por vía transpleural sólo cuando el niño alcanza un óptimo estado nutricional y respiratorio luego de un período prudencial de alimentación parenteral. En la práctica esto se alcanza luego de 3 a 4 semanas de la primera operación.

Estrechez de la Anastomosis

La estrechez de la anastomosis es la causa más frecuente de reoperación luego de la anastomosis primaria.

Los factores predisponentes para el desarrollo de una estrechez son: el mal trato de los cabos durante la anastomosis, isquemia de los cabos, tensión excesiva de la anastomosis, el uso de seda como material de sutura, la dehiscencia de la anastomosis, la anastomosis tipo Haight y el reflujo gastroesofágico (RGE) persistente. De todos estos, el reflujo es el mecanismo más importante. Los pacientes con estrechez de la anastomosis presentan dificultad en la alimentación y disfagia. El comienzo de los síntomas puede ser insidioso. Los niños se alimentan con lentitud o excesiva regurgitación, con o sin episodios de cianosis. Los niños mayores presentan episodios de impactación de alimentos o cuerpos extraños a nivel de la estrechez. Esta es más común en los primeros 5 años de vida, luego se hace menos frecuente, tal vez porque aprenden a masticar mejor la comida (Fig.2).

En la mayor parte de los casos con una o dos dilataciones la estrechez se resuelve. Sin embargo, cuando hay RGE asociado, la estrechez se resuelve luego de efectuar una operación antirreflujo. El RGE es una importante causa de estrechez postoperatoria. Con el paso de los años confiamos cada vez más en la Phmetría de 24 Hs para determinar la frecuencia y gravedad del RGE. La manometría puede ser igualmente útil ya que nos brinda una idea sobre la efectividad del peristaltismo esofágico. Es evidente que el clearance esofágico es lento en todos los pacientes con AE y esto podría explicar porque el RGE favorece la estrechez. Esto último plantea una controversia sobre la utilidad de la funduplicatura de Nissen, ya que a veces esta operación empeora el clearance aun más. Por muchos meses luego de una funduplicatura, los pacientes con AE, tienen tiempos de

Incidence of foreign body impaction

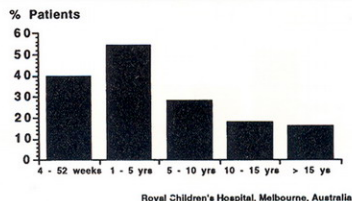


Figura 2: incidencia de impactación de cuerpos extraños.

clearance esofágico prolongados a pesar que la anastomosis este resuelta. Finalmente, luego de muchos meses la motilidad mejora. La mayoría de los pacientes que requieren una operación de Nissen, tienen menos de un año de vida. En nuestro Hospital entre el 20 y 25% de pacientes operados por atresia de esófago que requieren un Nissen es entre el 20 y 25%.

Bibliografía

1. Beasley SW, Myers NA, Auld AW: The management of the premature infant with oesophageal atresia and hyaline membrane disease. *J Pediatr Surg* 27:23-25, 1992.
2. Myers NA, Beasley SW, Auld AW: Oesophageal atresia and associated anomalies: a plea for uniform documentation. *Pediatr Surg Int* 7:97-100, 1992.
3. Mee RBB, Beasley SW, Myers NA, Auld AW: Influence of congenital heart disease on the management of oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 7:90-93, 1992.
4. Phelan E, Kelly JH, Beasley SW: Urinary tract abnormalities. In: *Oesophageal Atresia*, eds. Beasley SW, Myers NA & Auld AW. Published by Chapman & Hall, London, 1990.
5. Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E: Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* ii:819-822.
6. Scharli AF: Oesophageal reconstruction in very long atresia by elongation of the lesser curvature. *Pediatr Surg Int* 7:101-105, 1992.
7. Spitz L: Gastric replacement of the esophagus. In *Rob & Smith's Operative Surgery, Pediatric Surgery* (4th Edn). Ed Spitz LV & Nixon HH, Butterworths, London, pp 142-145.
8. Auld AW, Beasley SW: Oesophageal complications of repaired oesophageal atresia. In: *Oesophageal atresia*, eds. Beasley SW, Myers NA & Auld AW. Published by Chapman & Hall, London, 1990.

Conferencia pronunciada en el 1º Congreso de Cirugía Pediátrica del Cono Sur (CIPEUR), septiembre de 1994. Foz de Iguazú, Brasil.

Dr. Spencer W. Beasley

Flemington Road
Parkville, Victoria, 3052
Australia