

ANOMALÍAS CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO

FERMÍN R. PRIETO

Jefe de Cirugía General

CARLOS FRAIRE

Médico Principal del Servicio de Cirugía

HUGO BOTTO

Médico Principal del Servicio de Endoscopia
Respiratoria

Hospital de Pedriatría Dr. J. P. Garrahan, Buenos Aires

ORIGEN

Las malformaciones congénitas del esófago se originan en las primeras semanas del desarrollo embrionario. En la cuarta semana comienza la división del intestino primitivo en los brotes traqueal y esofágico; un agente teratogénico que en este momento interfiera el proceso puede originar la atresia o la estenosis del esófago, o un quiste enterógeno.

Cuando la secuencia normal de la organogénesis se interrumpe en torno de la sexta semana, se afectan en cambio la formación del esófago distal y la unión cardiesofágica, alterándose el desarrollo de las estructuras que proveen la coordinación del esófago con el estómago y el diafragma y su inervación autónoma. También pueden generarse en dicho momento otros defectos anatómicos como anillos o membranas del esófago o la duplicación, el esófago corto y la acalasia. El divertículo, una absoluta rareza y la heterotopía de mucosa gástrica se atribuyen a disturbios menores del desarrollo embrionario tardío²³.

Por lejos la atresia del esófago es la malformación más frecuente. Sus graves manifestaciones clínicas en el recién nacido permiten su reconocimiento y obligan a su inmediato tratamiento.

Los quistes enterógenos son de rara aparición. Pueden ocasionar síntomas al nacer si ya han adquirido gran volumen, de lo contrario se los suele detectar en los primeros meses de vida; a veces se los diagnostica tardíamente, más allá de la infancia.

Las membranas o anillos del esófago distal y la duplicación son una rareza; pueden ser asintomáticos durante largo tiempo o manifestarse con disfagia.

El diagnóstico de acalasia es infrecuente en los niños. No se le atribuye el origen congénito cuando aparece en etapas más avanzadas de la vida.

El hallazgo mucosa heterotópica está descripto como relativamente común, aún cuando puede no dar sínto-

mas nunca. Otras entidades como la fisura laringo-traqueo-esofágica se observan excepcionalmente.

QUISTES ENTERÓGENOS

Los quistes entéricos del mediastino se observan ocasionalmente en los niños.

Se ha sugerido la diferenciación de los quistes congénitos adyacentes al esófago en dos tipos: los intramurales y los entéricos. Los quistes intramurales se atribuyen a un defecto en el desarrollo del esófago primitivo. En la cuarta semana de gestación el órgano presenta un estado transitorio de proliferación mucosa que lleva a la obstrucción de su luz, la que se restablece dos semanas después mediante un proceso de reabsorción de la masa de células epiteliales. La alteración de este proceso, al dejar células epiteliales dentro de la pared del esófago es presumiblemente la causa del desarrollo de estas masas quísticas, las que también son designadas como quistes del intestino primitivo o duplicaciones del esófago.

En la explicación embriológica de los quistes enterógenos se han postulado distintas teorías. En la práctica se observa que los quistes se localizan en el mediastino posterior en contacto con los cuerpos vertebrales; sus paredes presentan capas musculares desarrolladas, pudiendo estar revestidos por una variedad de epitelios embrionarios o maduros. En la mitad de los casos se observan anomalías de cuerpos vertebrales asociadas a espina bífida o a hemivértebras a nivel cervical, señalando el vínculo con la disrupción de la notocorda del embrión.

Estas malformaciones se presentan con tamaño y formas anatómicas variados; en algunos casos se comunican íntimamente con el canal vertebral. Muchas veces ellas no son descubiertas en la infancia permaneciendo asintomáticas; en ocasiones son reconocidas en la edad adulta. Es muy frecuente la concomitancia de duplicaciones intestinales.

Dependiendo de su volumen y localización pueden ocasionar dificultad respiratoria o disfagia. Cuando su

endotelio contiene mucosa gástrica es posible que la ulceración y el sangrado provoquen su aumento de tamaño y la aparición de síntomas hasta entonces ausentes.

Las imágenes de opacidad torácica, predominantemente derecha, sugieren su diagnóstico; la presencia de anomalía vertebral lo certifica. La ecografía que muestra densidad de líquido permite diferenciar los quistes de los tumores mediastinales sólidos o mixtos. El esófago podrá verse desplazado o deformado en el esofagograma. La indicación de TC o RM, estudios útiles en la exploración de otros defectos como los vertebrales, no suele ser imprescindible sin embargo para plantear el tratamiento quirúrgico. Resulta conveniente en cambio descartar la co-existencia de quistes entéricos abdominales.

La indicación quirúrgica será electiva ya que rara vez presentan síntomas agudos.

Los quistes serán extirpados por toracotomía o por procedimiento toracoscópico. Si la relación de la masa con las paredes del esófago fuera íntima, durante la disección quirúrgica entre las capas musculares del órgano se cuidará de evitar la perforación, tanto como cuando esté sólidamente unida a la traquea. En estos casos es prudente dejar parte de la pared del quiste, tratando en cambio con algún procedimiento abrasivo cualquier residuo de mucosa para prevenir una eventual recidiva.

Los quistes entéricos no están anatómicamente en relación con las paredes del esófago, más bien tienen nacimiento en el duodeno o yeyuno proximal y se ubican en el tórax luego de atravesar un orificio diafragmático; naturalmente en estos casos para su excisión completa deberá buscarse su origen abdominal. A pesar de que la resección de estas masas se realiza con buenos resultados y con escasas complicaciones se ha señalado en estos pacientes la frecuente incidencia de reflujo gastro-esofágico⁴⁶.

ESTENOSIS ESOFÁGICA

La estenosis congénita del esófago es muy infrecuente. Su localización habitual es el tercio distal y su extensión suele ser breve.

En cambio la estenosis secundaria postoperatoria o debida a reflujo gastro-esofágico como se verá más adelante, son muy comunes en pacientes con atresia del esófago

A nivel del área de estenosis congénita aislada se presentan con cierta frecuencia restos de tejidos embrionarios como cartílago o áreas de fibrosis incluidos en las paredes del propio esófago.

Los síntomas se manifiestan regularmente al incorporarse a la alimentación los alimentos sólidos, siendo muy raros durante la lactancia exclusiva.

El diagnóstico se obtiene con un esofagograma; la endoscopia en cambio suele mostrar una mucosa normal.

Comúnmente no responden a la dilatación como otras estenosis adquiridas, siendo necesaria la resección segmentaria seguida de esofago-anastomosis.

La operación se hará por toracotomía derecha o bien en manos experimentadas por toracoscopia.

La membrana o el diafragma congénito intraluminal son de aparición excepcional; suelen localizarse en la parte media o inferior del esófago. Responden en general a las dilataciones con bujías rígidas o balones neumáticos, procedimientos que requieren de anestesia general; raramente necesitan la resección⁴⁶.

ACALASIA

La acalasia, trastorno motor primario del esófago se caracteriza por la falta de relajación del esfínter esofágico inferior y alteraciones de la motilidad del cuerpo del esófago. Presenta baja incidencia en la población general, dentro de la cual sólo un 5% aparece en niños. Su manifestación temprana, en los primeros meses de la vida, por lo común asociada a distintos síndromes, sugiere su origen genético. Fuera de esta situación, los casos pediátricos se presentan alrededor de los diez años de edad.



Fig. 1. Acalasia en un niño.

El síntoma principal es la disfagia; ésta y los vómitos producto de la retención esofágica, dificultan la alimentación provocando en definitiva desnutrición y retraso del crecimiento del niño; sin embargo la frecuente presencia de enfermedad respiratoria, cuya sintomatología domina en los niños más pequeños y el bajo índice de sospecha, demoran con frecuencia su diagnóstico meses o años. Se ha descrito ocasionalmente el dolor torácico en niños mayores o adolescentes.

Radiológicamente se observa dilatación del cuerpo del esófago y estrechamiento de la unión gastro-esofágica en forma de pico de pájaro, retención de secreciones y pobre motilidad. (Fig. 1) El estudio manométrico muestra ausencia de coordinación peristáltica del esófago tanto como de relajación del esfínter inferior en respuesta a la ingestión. Como rutina deberá descartarse la Enfermedad de Chagas si bien el megaesófago chagásico es extremadamente raro en la infancia.

El objetivo del tratamiento es aliviar la obstrucción cardio-esofágica. Para ello los recursos terapéuticos consisten en la dilatación forzada o la miotomía quirúrgica. En muchos centros pediátricos con experiencia en el manejo de acalasia se indica la dilatación como primera opción, reservando la operación para casos con mala respuesta al procedimiento⁴⁸.

No obstante existe controversia sobre el orden entre ambas indicaciones, en especial debido a que los resultados exitosos de la dilatación se alcanzan en una tercera parte de los niños. Quienes argumentan en favor de la dilatación señalan que la proporción no despreciable de pacientes que mejoran sus síntomas, así como una menor incidencia de reflujo con este procedimiento justifican el intento.

El procedimiento requiere de anestesia general, control fluoroscópico y el uso de balones específicos.

La cardiomiectomía de Heller es en cambio para otros la primera indicación, recurriendo a la dilatación como complemento en casos de insuficiente solución quirúrgica. La miotomía extendida unos centímetros al estómago, debe completarse con la esófago -funduplicatura parcial, ya que ante la pobre motilidad del esófago es desaconsejable la funduplicatura completa. La operación laparoscópica ha ganado la adhesión de la mayoría de los cirujanos en los últimos años. Sus resultados son buenos en más del 90% de los casos. Alrededor de un 20% de los niños presenta reflujo postoperatorio que requerirá del tratamiento médico prolongado. Se ha advertido luego de estudios realizados 15 a 20 años después de la miotomía un deterioro de los resultados³⁹, así como la posibilidad del desarrollo alejado de cáncer del esófago. Estos datos aconsejan el control del paciente por largos años.

ATRESIA DEL ESÓFAGO

La interrupción congénita de la luz del esófago es una malformación frecuente: su incidencia es de un caso cada 2500 a 3000 nacidos vivos. En la enorme mayoría de los casos la porción media del órgano está ausente en tanto que el esófago inferior presenta una comunicación con la tráquea, configurando una fístula traqueo-esofágica (FTE); con menor frecuencia una fístula nace

del segmento esofágico superior; En una pequeña proporción la malformación se presenta sin fístula.

En la atresia del esófago (A E) es de observación habitual el poli- hidramnios materno, cuya evidencia en la ecografía prenatal permite la sospecha de la malformación; asimismo el nacimiento prematuro es muy frecuente.

Se ha determinado que la malformación se produce en el embrión antes del día 32 de la gesta durante el proceso de separación del intestino primitivo que da origen al brote laringo-traqueal y al aparato respiratorio. Distintas teorías intentan explicar la causa de la malformación, que aún permanece ignorada.

La experiencia clínica y evaluaciones funcionales han permitido comprender que la malformación, secuela de una embriopatía que afectó el desarrollo inicial del esófago y la tráquea, resulta en realidad en una afección de mayor complejidad que la simple interrupción del esófago, ya que la injuria alteró la organogénesis normal del esófago y del árbol respiratorio.

Los defectos estructurales evidentes del árbol traqueo-bronquial son la fístula esofágica y la traqueomalacia, otros menos patentes sin embargo, son los trastornos congénitos de la motilidad del esófago y de la vía aérea.

Con mucha frecuencia se asocian a la AE otras malformaciones mayores, siendo común la pluralidad de malformaciones .

Históricamente la descripción inicial de la AE se remonta a la comunicación de Durston en Plymouth en 1670; recién en 1943 Cameron Haight en EE.UU, publicó la primera reparación quirúrgica exitosa en un tiempo²⁵. Los resultados desde entonces han experimentado un constante progreso, acelerado éste en las últimas décadas por el desarrollo de unidades de cuidado intensivo neonatal y de la enfermería especializada y la mejora de los recursos técnicos. La suma de la asistencia respiratoria mecánica, el manejo nutricional, el perfeccionamiento de las técnicas y materiales quirúrgicos y los valiosos aportes de la endoscopia respiratoria, han permitido lograr actualmente cifras de supervivencia mayores del 90% en centros de nivel terciario.

VARIEDADES ANATÓMICAS - CLASIFICACIÓN

Se han propuesto distintas clasificaciones de la malformación. Las más difundidas han sido las de Vogt (1929), Gross (1953) y Ladd (1944) (Fig. 2). Esta última ha predominado por su practicidad convirtiéndose en el código internacional.

A las clasificaciones anatómicas se han sumado en los últimos años otras clasificaciones pronósticas más ade-

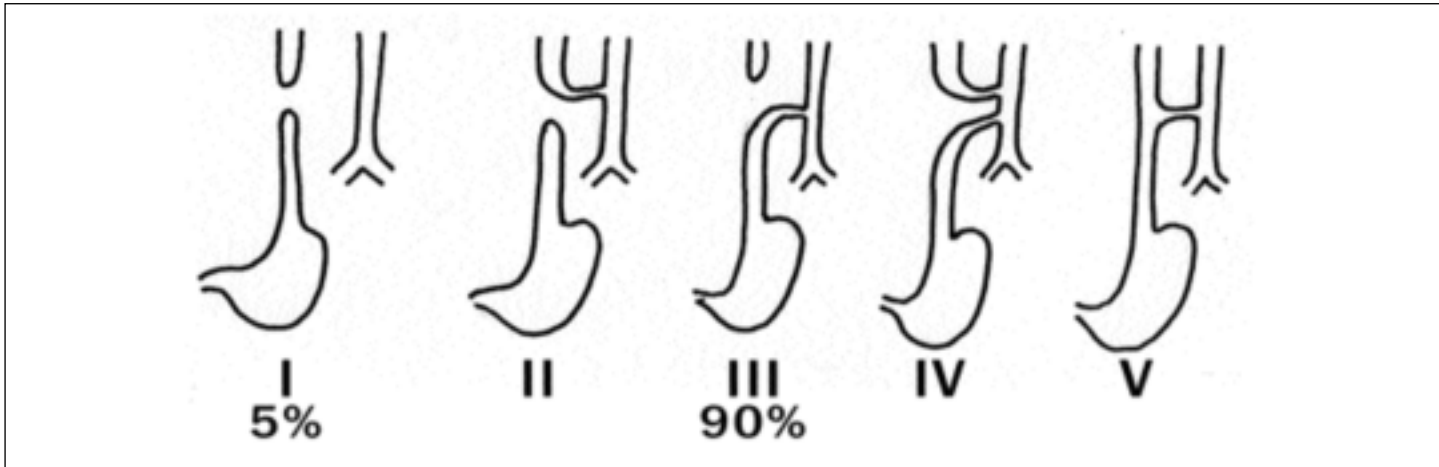


Fig. 2. Clasificación de Fadd (1944)

Tipo	Peso	Neumonía	Malformación Cardíaca
A	> 2500 grs	NO	NO
B1	1800-2500grs	NO	NO
B2	> 1800 grs	SI	O SI Moderada
C1	< 1800grs	NO	NO
C2	Cualquier peso	SI	O SI Grave

Cuadro Nro. 1. Clasificación de Waterston (1962)

CLASIFICACIÓN DE SPITZ (1993)

TIPO	PESO	MALFORMACIÓN CARDÍACA
I	> 1500 gr	NO
II	< 1500 gr	O GRAVE
III	< 1500 gr	Y GRAVE

Cuadro Nro. 2. Clasificación de Spitz (1993)

cuadas para evaluar los riesgos y los resultados; ellas son la de Waterston⁵⁷ y más recientemente la de Spitz,⁵². (Cuadros 1 y 2).

La variedad más frecuente, alrededor del 90% de los casos, es la atresia con fístula inferior. La atresia sin fístula representa el 5%, en tanto que las otras variedades son más raras. Se han registrado asimismo en la literatura pediátrica numerosos casos en que la malformación se presentó con variantes singulares, conformando un verdadero catálogo⁷.

ASPECTOS FISIOPATOLÓGICOS

ANATOMÍA DE LA MALFORMACIÓN

El esófago superior se encuentra como una bolsa ciega a nivel del cuello. Sus paredes son ya hipertróficas al nacimiento debido a la lucha del órgano con el obstáculo a la deglución del líquido amniótico en la vida fetal. La fístula del esófago distal desemboca en la pared posterior de la traquea usualmente a nivel de la carina y con menos frecuencia en un bronquio fuente; el calibre del esófago inferior tanto como el espesor de su pared son sensiblemente menores (tipo III).

En la variedad sin fístula el esófago inferior es muy breve. La separación entre los segmentos esofágicos es de varias vértebras (long gap), situación ésta que puede también existir en la atresia con fístula superior. En ésta última variedad el esófago distal tiene escaso desarrollo. En la fístula doble los segmentos esofágicos suelen presentarse con características parecidas al tipo III de Ladd. Por último la fístula congénita con esófago permeable (tipo V) suele ser poco sospechada al comienzo de la vida, arribándose por lo común a su diagnóstico cuando se investigan en un niño el origen de episodios de asfixia y tos durante la ingesta o enfermedad respiratoria recurrente.

FÍSTULA TRAQUEO-ESOFÁGICA (FTE)

La permanente fuga aérea al aparato digestivo afecta el equilibrio respiratorio y hemodinámico del recién nacido. La pérdida de considerable volumen del aire inspirado a través de la fístula, que se comporta como un tercer bronquio y la progresiva dilatación gaseosa del estómago y del intestino, producen la elevación de los diafragmas; esta situación genera progresivamente restricción ventilatoria al neonato cuyo aparato respiratorio tiene aún pobre desarrollo. Se suman al fenómeno

mecánico la agresión química del reflujo gástrico, el aumento de secreciones respiratorias y la aspiración de saliva que conducen a la consolidación pulmonar e infección bacteriana que asienta al principio con mayor frecuencia en el lóbulo superior derecho. La resultante clínica es la insuficiencia respiratoria aguda.

TRAQUEOMALACIA

En la mayoría de los niños con AE las paredes de la traquea son con frecuencia débiles. El colapso traqueal participa en grado variable en la obstrucción ventilatoria.

La alteración de la estructura traqueal que incluye al cartílago y a la pared muscular posterior predomina en el área de la fístula y en la vecindad de la bolsa esofágica superior, en casos más graves la debilidad comprende toda la extensión de la traquea.

La traqueomalacia produce obstrucción espiratoria intermitente y a veces episodios críticos de apnea, los que en ocasiones por su gravedad y reiteración hacen necesaria la traqueostomía. Con el crecimiento del niño, la maduración y el crecimiento de la vía aérea, la traqueomalacia tiende a mejorar espontáneamente.

CLÍNICA

El neonato con AE se presenta con dificultad respiratoria creciente, sialorrea y distensión abdominal. En ausencia de FTE el abdomen se observará plano o excavado.

Cuando el diagnóstico es ignorado y se intenta alimentar al niño se desencadenan episodios críticos de tos, ahogo, cianosis e inundación pulmonar.

El síndrome aspirativo que se manifiesta en la etapa neonatal, no siempre puede ser controlado eficazmente con la aspiración de las secreciones acumuladas en la faringe, por la concurrencia de los otros factores.

Si bien el cuadro clínico de la AE es típico se deberán tener en cuenta posibles diagnósticos diferenciales. Un síndrome aspirativo puede depender de incoordinación deglutoria o de un reflujo gastro-esofágico masivo, en tanto que la obstrucción del esófago puede, si bien más raramente, ser causada por una estenosis esofágica o un anillo vascular. Es importante descartar el pseudodivertículo traumático, en especial en un premauro que haya requerido resucitación. La lesión de la pared esofágica puede ser causada por maniobras traumáticas durante intentos fallidos de intubación traqueal o de aspiración faríngea. El neonato presenta también en estos casos sialorrea y dificultad para el progreso de la sonda al estómago. Este diagnóstico puede confirmarse con endoscopia; el estudio radiológico contrastado en perfil

muestra usualmente la extravasación de la sustancia opaca que permanece como un tatuaje. Es importante tener presente estas situaciones; su desconocimiento ha motivado más de una toracotomía innecesaria¹³.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico puede sospecharse por la evidencia de poli-hidramnios en la ecografía obstétrica, situación común por otra parte, a cualquier obstrucción fetal del tránsito digestivo.

El parto institucionalizado y la asistencia inmediata del recién nacido en manos de pediatras o neonatólogos han incrementado en los últimos años la proporción de diagnósticos tempranos; Con una simple maniobra, la introducción de la sonda orogástrica, de rutina en el examen neonatal, puede sospecharse la AE en los primeros minutos de vida; la detención de la sonda o su retorno a unos 6 a 8 centímetros de la arcada dentaria sugiere fuertemente el diagnóstico y obliga al estudio radiológico para descartarla.

El estudio debe hacerse sin demora mediante una sonda oral de calibre 10 French conteniendo medio de contraste iso-osmolar y cerrada en su extremo proximal, o bien con una sonda de material radio-opaco, progresando la sonda hasta que ofrece resistencia: se toman entonces imágenes de frente y de perfil con radiografías que incluyan el abdomen del niño.

La imagen de la sonda detenida a nivel de las primeras vértebras dorsales es diagnóstica, no obstante la mayor



Fig. 3. Atresia de esófago. Sonda nasogástrica opaca.

seguridad se obtiene dejando escurrir no más de un mililitro del contraste, que será retirado una vez tomada la radiografía para evitar su aspiración; se documenta así el fondo ciego de la bolsa del esófago superior. La radiografía panorámica incluyendo la totalidad del tronco del niño, al revelar la presencia de aire en el estómago y el intestino certifica la fístula del esófago distal; por el con-

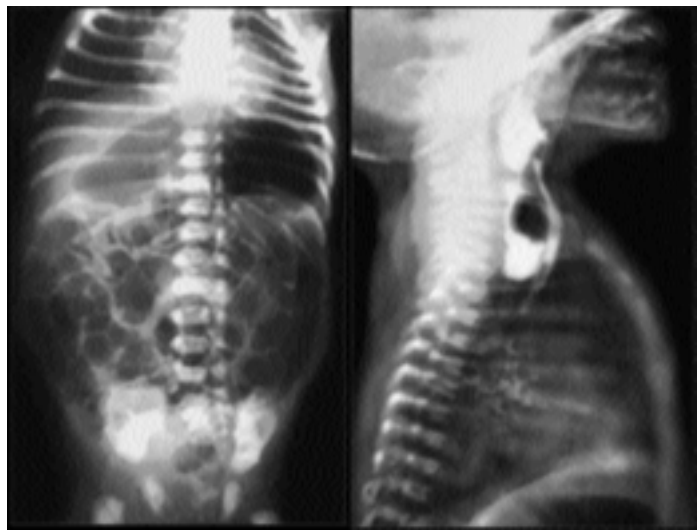


Fig. 4. Atresia de esófago con fístula.

trario un abdomen clínicamente excavado y radiológicamente opaco la excluye casi con seguridad. (Figs. 3, 4 y 5).

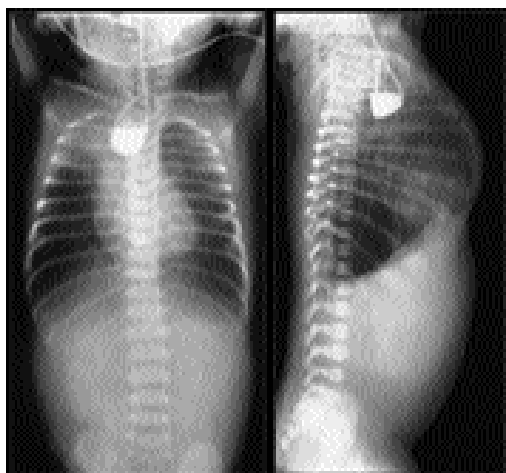


Fig. 5. Atresia de esófago con fístula. Frente y lateral.

MALFORMACIONES ASOCIADAS

Se encuentran en aproximadamente la mitad de los niños con AE; su reconocimiento es importante para definir la estrategia terapéutica. Clásicamente predominan las malformaciones cardiovasculares, genito-uritarias, músculo-esqueléticas, del aparato digestivo con una incidencia relativamente elevada de malformaciones ano-rectales y del síndrome de Down.

La incidencia de cardiopatías es alta, se presentan entre el 13 y el 29% de los niños con AE. Se ha registrado asimismo que 70% de los casos de AE y cardiopatía asociada suman otros defectos congénitos o anomalías cromosómicas. Las anomalías cardíacas influyen considerablemente en el pronóstico de la AE. Normalmente su tratamiento es diferido hasta la reparación de la AE, sin embargo para la decisión de las prioridades en casos de cardiopatías complejas convie-

ne participar al cardiocirujano.

Es de suma importancia identificar un doble arco aórtico o el arco aórtico a la derecha: la dextroposición del arco aórtico impedirá muy probablemente la corrección primaria de la AE por toracotomía derecha, su acceso habitual, obligando a la toracotomía izquierda⁴².

Las malformaciones esqueléticas serán evaluadas para su eventual tratamiento diferido en forma electiva, así como las uropatías que requieran conductas quirúrgicas; la agenesia renal bilateral es incompatible con la vida.

La denominada asociación VACTER es una acrónimo que reúne los defectos más frecuentes: vertebrales, ano-rectales, traqueo-esofágicos y radiales o renales los que rara vez se presentan todos juntos. Su valor consiste en orientar la pesquisa de las otras malformaciones frecuentes, en tanto que su incidencia pronóstica dependerá de la gravedad propia de cada malformación. En general la asociación VACTER empeora el pronóstico.

Los defectos asociados del aparato digestivo más comunes son la atresia de duodeno y las malformaciones ano rectales (MAR); con cierta frecuencia ambas malformaciones coexisten. En la AE sin fístula parece haber mayor incidencia de malformaciones digestivas.

La atresia duodenal asociada a la AE con fístula inferior se reconoce por el signo de la doble burbuja. La obstrucción del duodeno que impide el pasaje de aire al intestino distal se evidencia en la radiografía simple de abdomen con la imagen de la cámara gástrica muy distendida y por debajo a la derecha de la misma, otra burbuja aérea que corresponde al duodeno dilatado; el resto del abdomen sin aire, se ve opaco. (Fig. 6).

El diagnóstico de obstrucción duodenal es más problemático en la AE sin fístula a causa de la ausencia de



Fig. 6. Atresia de esófago con fístula y atresia de duodeno.

aire, contraste natural en el tubo digestivo del neonato. La obstrucción duodenal asociada suele ser recién reconocida en el postoperatorio de la AE. El duodeno puede corregirse 24 ó 48 horas más tarde. En cambio cuando el diagnóstico de Atresia duodenal fuera conocido desde el primer momento, es posible realizar su corrección mediante una duodeno-duodenostomía en la misma operación, si la estabilidad del niño lo permitiera, luego de tratada la AE. En caso contrario el tratamiento de la obstrucción duodenal será diferido hasta que se haya logrado la recuperación postoperatoria del neonato.

Las malformaciones ano rectales (MAR) se asocian a la AE entre el 8 y el 10%. Suelen ser diagnosticadas tempranamente por el examen físico neonatal. El estudio de la malformación ano-rectal se postergará hasta haberse resuelto la fístula traqueo esofágica. En la AE el invertograma con que se investiga la altura de la bolsa en la malformación ano rectal está contraindicado mientras la FTE permanezca permeable, debido al alto riesgo de inundación de la vía aérea con el contenido gastro intestinal; cuando no hay fístula el invertograma es inútil por la ausencia de aire en el tubo digestivo. En las MAR con AE la conducta habitual consiste en la colostomía simultánea o sucesiva a la reparación de la fístula traqueal.

Las anomalías cromosómicas se presentan entre en 2 y 8% de los casos. Las trisomías 18 y 21 son relativamente frecuentes. Si la trisomía 18 es clínicamente sospechada por la presencia de dismorfias faciales, así como de las manos y cardiopatía, deberá hacerse rápidamente el estudio cromosómico antes de decidir la conducta quirúrgica. La confirmación del síndrome, en razón del retraso mental y la corta sobrevida esperable llevan a desestimar todo tratamiento⁷.

El síndrome de Down, trisomía 21, sigue en frecuencia a la trisomía 18. En estos pacientes se registran como asociaciones mayores incidencias de cardiopatía, atresia duodenal, ano imperforado y enfermedad de Hirschprung.

TRATAMIENTO

A - SEGÚN EL TIPO DE MALFORMACIÓN

El tratamiento de la AE con fístula inferior consiste en la sección y sutura de la fístula y la anastomosis término - terminal del esófago, operación conocida como reparación primaria, también factible en los raros casos de fístula superior o doble fístula.

El momento ideal para realizarla es entre el primero y segundo día de vida, lo que es posible en la mayoría de los pacientes. Los requisitos para alentar su buen resul-

tado son en primer lugar el preciso diagnóstico del tipo de malformación, haber logrado la estabilidad térmica, metabólica y respiratoria del neonato y una adecuada estrategia que tenga en cuenta otras malformaciones graves. En un niño con adecuada asistencia neonatal la indicación quirúrgica rara vez es una urgencia nocturna. La única situación que puede apurar la intervención es la descompensación crítica del neonato por una fístula de gran calibre y grosera fuga aérea al estómago. Esta última situación se produce con cierta frecuencia en condiciones de asistencia respiratoria mecánica, si el tubo endotraqueal no ocluye el nacimiento de la fístula.

El orden de las prioridades será siempre: primero la vida, luego el esófago. El primer objetivo es el cierre de la fístula, el mayor factor de gravedad; una vez suturada y seccionada en su emergencia traqueal, debe intentarse la anastomosis término-terminal de los cabos del esófago. En situaciones de inestabilidad crítica del paciente o de extensa separación de los extremos del esófago, deberá limitarse este primer tiempo a la sección y sutura de la fístula, difiriéndose la anastomosis.

La gastrostomía nunca está indicada como primer tiempo operatorio.

En la AE sin fístula, donde es imposible la anastomosis primaria, el tratamiento inicial es la gastrostomía. La esofagostomía podrá postergarse en ese momento si se cuenta con estructura asistencial adecuada para el control de las secreciones faríngeas, considerándose la oportunidad de su indicación de acuerdo a la evolución del niño en los primeros días. Para el manejo quirúrgico de la bolsa superior existen variantes que se describirán más adelante.

B - SEGÚN LA CONDICIÓN DEL NIÑO

El muy bajo peso, la prematurez extrema, la gravedad clínica por co-morbilidad respiratoria o a causa de las complicaciones tempranas de la fístula, tanto como a cardiopatías graves, deben ser motivo en cada caso de una cuidada estrategia. El cierre de la fístula deberá efectuarse rápidamente una vez alcanzada la mejor estabilidad clínica posible, abandonando como ya se ha dicho, el intento de anastomosis primaria. Si durante la operación en un niño muy inestable se observara que la proximidad del cabos del esófago fuera favorable para una anastomosis primaria diferida, o si se estimara probable la pronta mejoría clínica de un cuadro agudo, podrá postergarse la decisión de realizar gastrostomía y esofagostomía, a la espera de mejores circunstancias que permitan la reparación primaria en pocos días.

Las malformaciones asociadas que pueden indicar una estrategia diferente son en primer lugar la trisomía 18 como se ha señalado anteriormente y una cardiopatía muy compleja de mal pronóstico. El tratamiento de las

malformaciones digestivas asociadas puede demorarse hasta que la condición del niño permita efectuarlo en los días siguientes.

TÉCNICAS QUIRÚRGICAS

REPARACIÓN PRIMARIA DE LA AE CON FÍSTULA

La operación de la A.E con FTE inferior se efectúa mediante una toracotomía postero-lateral derecha reducida, minimizando la sección muscular. El acceso subperióstico con abordaje extra-pleural permite, luego de dividir la vena ácigos o un par de ramas intercostales, identificar el esófago inferior y rodearlo, disecándolo luego hasta su emergencia de la traquea. A continuación se secciona la fístula y se sutura con puntos separados la boca traqueal.

Se procede luego a disecar la bolsa esofágica superior, la que no es siempre visible en el tórax; una maniobra útil para reconocerla en el campo quirúrgico consiste en introducir una gruesa sonda oral, cuya identificación por el operador en la cúpula del tórax le permitirá colocar un punto de reparo firme que facilite la disección proximal. El esófago cervical de paredes gruesas, debe ser liberado de los tejidos adyacentes y el particular de la traquea con disección aguda, para ser movilizado lo suficiente hasta alcanzar al esófago inferior, cuyo calibre y consistencia son menores; la movilización del cabo

inferior debe ser mínima. Regularmente hay incongruencia entre los calibres de los orificios a unir, por lo que resulta conveniente ampliar la boca del inferior con moderada dilatación o recurriendo a su regularización sin mayor sacrificio de su longitud. La anastomosis que debe procurarse hermética, se efectúa tomando la pared total cuidando incluir ambas mucosas, requiere de 6 a 8 puntos simples a moderada tensión. La colocación de una sonda nasogástrica de fino calibre y textura blanda, permitirá la administración de nutrientes desde el postoperatorio inmediato (Fig. 7).

Luego de asegurarse la ausencia de fuga aérea tanto como de filtración de la sutura, se procede al cierre de la toracotomía dejando un drenaje irreversible por una semana.

Si durante las maniobras quirúrgicas de despegamiento pleural se produjera su efracción, lo que se evidencia por neumotórax intraoperatorio, es preferible abrir ampliamente la cavidad pleural en lugar de suturarla aun cuando la rotura fuera mínima.

La preservación de la integridad de la pleura es beneficiosa: en caso de una eventual filtración de la anastomosis la saliva drenará al espacio retropleural reduciéndose el riesgo de empiema, factor agravante de morbilidad postoperatoria. Sin embargo la correcta anastomosis intrapleural suele mostrar buena evolución en la mayoría de los casos.

La asistencia respiratoria mecánica en los primeros días es beneficiosa para un postoperatorio confortable al favorecer el reposo y un mejor control del dolor.

Si no se han advertido complicaciones postoperatorias, al 7mo. día se realiza un esofagograma con contraste hidrosoluble. La ausencia de filtración de la anastomosis permite iniciar la alimentación oral sin sonda.

Con el creciente desarrollo de las técnicas menos invasivas, en algunos centros terciarios se han implementado protocolos de tratamiento de la AE mediante toracoscopia. Los resultados parecen ser alentadores si bien serán necesarios estudios comparativos que permitan definir en base a suficiente experiencia el rol de la operación toracoscópica en el neonato con AE. La necesidad de un depurado manejo de los procedimientos video-asistidos limita en principio su realización a centros y aún a cirujanos expertos²⁷.

COMPLICACIONES DE LA ESÓFAGO-ANASTOMOSIS PRIMARIA

Las complicaciones postoperatorias no son infrecuentes; su pronto diagnóstico y oportuno tratamiento permiten en la mayoría de los casos un pronóstico optimista.

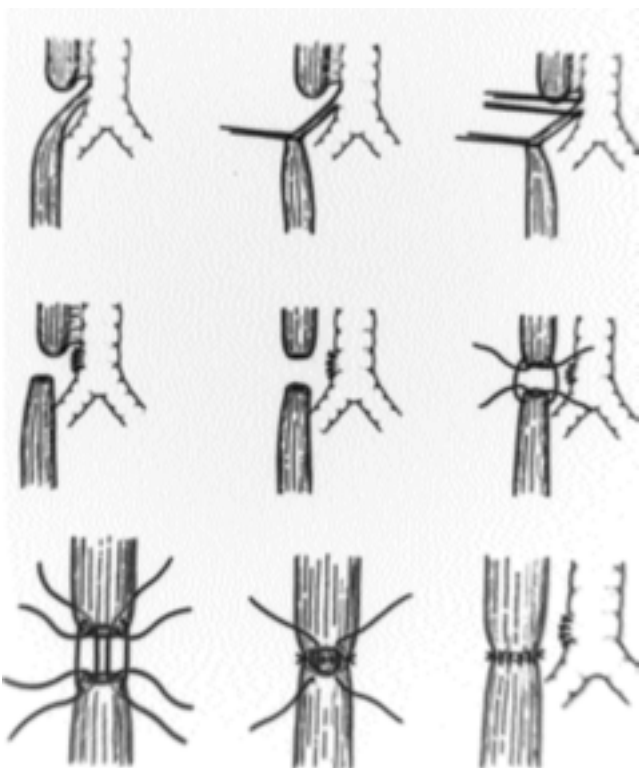


Fig. 7. Técnica operatoria de la reparación primaria.

A) NEUMOTÓRAX

Casi siempre es el primer signo de complicación: Cuando se debe a rotura pleural inadvertida en la operación, no produce mayor restricción ventilatoria. Si en cambio perturba el manejo o demora su resolución, puede necesitar el drenaje pleural para favorecer la expansión del pulmón. En ocasiones el neumotórax obedece al trauma pulmonar por manejo inadecuado de las presiones en la asistencia mecánica: suele autolimitarse una vez corregida la causa.

Cuando en cambio se debe a fuga aérea de la sutura de la fístula, o a lesión quirúrgica de la traquea, se observa en el frasco de drenaje el burbujeo sincrónico con la respiración.

Si el neumotórax no provoca descompensación respiratoria será motivo de cuidadosa observación, en cambio se planteará la reoperación si el neumotórax es hipertensivo, resolviéndose de acuerdo a los hallazgos operatorios. El neumotórax junto a la pérdida de secreción salival por el drenaje son los signos tempranos de filtración de la anastomosis.

B) DEHISCENCIA DE LA ANASTOMOSIS

La dehiscencia parcial se expresa como pérdida salival por el drenaje siendo por lo común asintomática. Si la pleura se ha conservado intacta esta complicación no obliga a procedimientos mayores pudiendo esperarse su evolución favorable. Cuando en cambio la disrupción de la anastomosis es extensa (en ocasiones es completa), se observa neumotórax seguido de empiema o mediastinitis con agravamiento clínico del niño; en esta situación está indicada la reoperación. No es de utilidad suturar una dehiscencia del esófago; si la anastomosis es inviable la conducta en estos casos consistirá en la esofagostomía cervical, el cierre del esófago distal y una gastrostomía.

C) COMPLICACIONES POSTOPERATORIAS DE LA VÍA AÉREA

Son la dehiscencia de la sutura de la fístula, la que ocurre en el postoperatorio inmediato, una lesión inadvertida de la traquea y la recanalización de la fístula que suele ser un evento más tardío.

En la dehiscencia o la lesión traqueal la fuga aérea es en general importante y obliga a la reoperación con prontitud debido a que el manejo ventilatorio del niño se hace muy difícil. Cuando se produjo pérdida aérea por fracaso de la sutura de la fístula es habitual asimismo la dehiscencia de la anastomosis del esófago. Se deben a fallas de la técnica o a infección.

La recidiva de la fístula consiste en la recanalización de la comunicación esófago - traqueal sin fuga al exterior. Se evidencia en general en el postoperatorio medio, comúnmente luego que la anastomosis del esófago haya cicatrizado conservando su luz. Se atribuye al trauma de la dilatación de una estenosis anastomótica actuando en un área de cicatriz común, ser un factor de recanalización de la fístula.

La refístula se sospecha por la reiteración de episodios de tos y ahogo coincidiendo con el momento de alimentación oral y otras veces por el desarrollo o agravamiento de enfermedad respiratoria. El estudio de la refístula requiere de una apropiada técnica radiológica. La misma consiste en contrastar el esófago bajo radioscopia con el niño en posición prona, introduciendo una sonda que luego de progresada hasta el cardias, se retira lentamente mientras se instila el contraste procurando observar la fuga. En caso positivo el contraste teñirá la vía aérea; la refístula puede observarse a veces asociada a una estenosis (Fig 8) o a la dehiscencia de la anastomosis del esófago (Fig 10). Si el estudio no fuera concluyente, aunque la sintomatología persista será necesario repetirlo hasta lograr la documentación del trayecto. Por más firme que sea la sospecha clínica no deberá intentarse la exploración quirúrgica si la presunta refístula no ha sido confirmada.



Fig. 8. Estenosis y fístula traqueo-esofágica.

Ante la recidiva de la fístula la indicación habitual es la reoperación. La elección del momento operatorio permite cierto margen para efectuarla con el paciente en la mejor situación respiratoria posible, recurriendo para ello a la preparación kinésica y el control de infecciones intercurrentes. En la reoperación resulta de gran ayuda

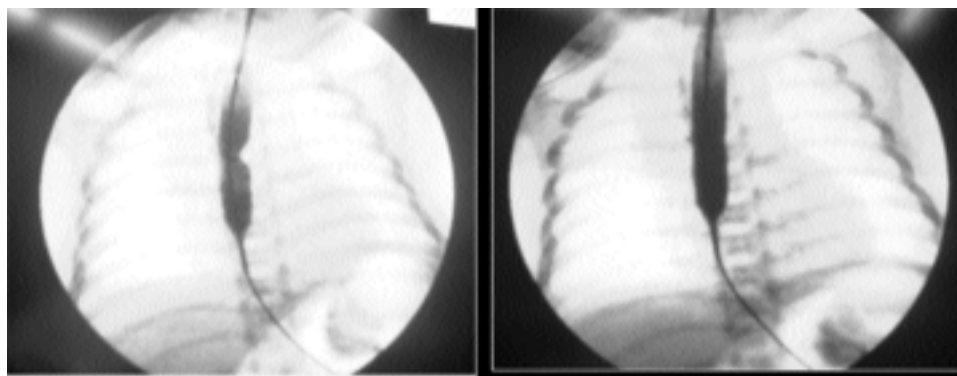


Fig. 9. Procedimiento de dilatación con balón (pre y post dilatación).

el señalamiento endoscópico del orificio fistuloso, ya que la identificación del trayecto, ahora virtual, en un mediastino con firmes adherencias esofago-traqueales suele ser dificultosa, aumentando el riesgo de provocar lesiones traqueales graves.

Las opciones de tratamiento incruento se comentan más abajo.

D) ESTENOSIS ESOFÁGICA

Se la define como una estrechez que requiere tratamiento⁷. Aparece como complicación temprana de la anastomosis con una incidencia que varía según la literatura entre el 19 y el 37%.

Diversos factores pueden contribuir al desarrollo de estenosis. Uno de los más importantes parece ser la anastomosis a tensión; con mucha frecuencia los cabos esofágicos a unir se encuentran ampliamente separados; la dehiscencia será entonces tan previsible como la dificultad encontrada para aproximarlos. Si bien el resultado final de una dehiscencia parcial es bueno en la mayoría de los casos, el propio proceso cicatrizal excesivo conduce a la estrechez de la luz esofágica. Otro factor de estenosis es la isquemia quirúrgica de los extremos esofágicos. En su prevención es necesario tanto minimizar la disección y movilización del esófago inferior cuyas paredes son más frágiles, como respetar los pequeños vasos que lo irrigan.

Un tercer elemento es el reflujo gastro-esofágico actuando a nivel de la anastomosis. Este último factor debe ser sospechado cuando la estrechez se muestre rebelde a dilataciones repetidas.

El neonato demora en presentar síntomas claros que denuncien la estenosis por lo que la complicación deberá ser prevista. Un esofagograma al alta de la cirugía, repetido a las 4 semanas y luego al tercer mes, previo a la introducción de alimentos semisólidos, constituyen la rutina de control. El reconocimiento temprano de la estenosis favorece su manejo.

Por el contrario cuando la estenosis ha sido ignorada

se manifiestan sus síntomas: el niño presenta detención de la curva de peso, episodios de tos y ahogos durante la ingesta y frecuentemente bronquitis o neumonías aspirativas.

Ante estos cuadros cabe asimismo plantear el diagnóstico diferencial con otras situaciones frecuentes en la evolución de la AE capaces de ocasionar tales síntomas, como reflujo gastro-esofágico, traqueomalacia, trastornos deglutorios o dismotilidad esofágica, como

también la recidiva de la fístula traqueo-esofágica.

El esofagograma permite un claro diagnóstico de estenosis, sin embargo uno o más de los otros trastornos antes mencionados pueden estar presentes, por lo que están indicados los estudios apropiados para descartarlos, en especial cuando habiendo cedido la estenosis con las dilataciones los síntomas no hubieran mejorado.

La primera opción de tratamiento de la estenosis es la dilatación con balones, la que se ha mostrado eficaz y con escasas complicaciones; el procedimiento se realiza bajo anestesia general con frecuencia semanal. Los balones utilizados son de tipo vascular o esofágicos específicos. La presión utilizada es aproximadamente de 4 atmósferas⁴⁰. (Fig. 9)

El calibre del esófago se restablece en el 90% de los casos luego de 3 o 4 dilataciones.

En un registro de 280 pacientes operados de atresia esofágica en el Hospital de pediatría J.P.Garrahan, 75 pacientes (26,7%) evolucionaron con algún grado de estenosis, la mitad de los cuales requirieron solamente 1



Fig. 10. Dehiscencia y RFT

ó 2 dilataciones⁴⁰. Sólo 3 de estos pacientes presentaron estenosis definidas como rebeldes por no haber respondido a un programa de más de 8 dilataciones y necesitaron la reoperación: la resección del segmento estrechado y la re-anastomosis.

Es posible la perforación esofágica o la falsa vía durante el procedimiento. Si bien su incidencia es baja, estos accidentes se han registrado en menos del 1% de las dilataciones. Esta complicación se resuelve habitualmente en forma favorable con el tratamiento conservador: antibioticoterapia, interrupción de alimentación oral y nutrición parenteral por diez días; el drenaje pleural es necesario cuando la mediastinitis evoluciona con derrame pleural. La exploración quirúrgica del mediastino en este tipo de perforación esofágica en el niño nunca está indicada.

Sobre un total de 250 procedimientos de dilatación con balón en AE, se registraron en el estudio antes citado, dos perforaciones esofágicas (0,8%), las que respondieron bien al tratamiento conservador.

E) SEUDODIVERTÍCULO

Suele asociarse a la estenosis post-operatoria. A consecuencia de una filtración temprana de la anastomosis el proceso inflamatorio de reparación con tejido de granulación bloquea la fuga, pero se genera un área de debilidad donde está ausente la pared del esófago. Este sector en su evolución desarrolla una formación sacular. Esta complicación si no está asociada a estenosis ni produce disfagia importante es tolerada y no suele requerir de reoperación.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE LA ATRESIA ESOFÁGICA (AE) SIN FÍSTULA

En esta variedad la separación entre los extremos cervical y mediastinal del esófago es generalmente mayor de tres vértebras, lo que torna impracticable la anastomosis primaria en el neonato. Para asegurar la alimentación del niño está indicada la gastrostomía, realizada usualmente con técnica de Stam. Para el emplazamiento de la gastrostomía debe tenerse presente que el estómago es en estos casos de reducido tamaño. Se instala prontamente una sonda oral adaptada (sonda de Repplogue) en el esófago superior para controlar las secreciones salivales tratando de evitar o minimizar su aspiración a la vía aérea. Los cuidados de enfermería durante la internación tendrán como objetivo la aspiración permanente de las secreciones orales; cuando el paciente adquiera la habilidad de escupir su saliva, los cuidados podrán ser más espaciados²⁰ y el niño podrá ser externado.

Luego de unas cuatro semanas se comienza con la medición radiológica de los cabos esofágicos utilizándose para ello bujías metálicas introducidas por la boca y por la gastrostomía. El procedimiento se repite con sesiones mensuales. Una suave pulsión efectuada con la bujía durante el estudio, favorece la elongación del cabo superior. El crecimiento espontáneo del segmento superior ayudado por el peso de su casi inevitable contenido de secreción y saliva y el del inferior favorecido por reflujo, permiten en muchos casos la aproximación de los segmentos hasta el equivalente a una vértebra; cuando ello se ha logrado, por lo común entre los tres a cuatro meses, puede intentarse la anastomosis primaria diferida. Todo este proceso requiere de la continua vigilancia de la condición respiratoria del niño. Si la aspiración crónica de saliva representa una complicación peligrosa, o el crecimiento de los cabos no progresa adecuadamente, deberá optarse por la esofagostomía.

ESOFAGOSTOMÍA

En el niño con AE las razones para indicar la esofagostomía cervical son en resumen las siguientes:

- La ausencia del esófago distal o una extensa separación de los cabos que impidan la anastomosis.
- Complicaciones graves de una anastomosis que comprometan la vida.
- La imposibilidad de brindar adecuadamente cuidados prolongados de la bolsa superior.
- Enfermedad respiratoria progresiva que necesite de repetidas internaciones o infecciones pulmonares frecuentes, en un niño con long gap en espera de anastomosis diferida.

La esofagostomía cervical electiva se efectúa habitualmente a la derecha para evitar la lesión del conducto torácico, pero puede ser ubicada a la izquierda de acuerdo al plan de reemplazo esofágico previsto. El abocamiento, luego de una disección completa del cabo y la identificación del nervio recurrente debe ser terminal: la esofagostomía lateral en la AE desfuncionaliza mal y tiende a estenosarse.

Luego de la esofagostomía caben dos opciones para reconstruir la vía oral: la técnica de Kimura o el reemplazo del esófago.

TÉCNICA DE KIMURA PARA LA ANASTOMOSIS PRIMARIA DIFERIDA EN LONG GAP.

El procedimiento consiste en la elongación quirúrgica progresiva del esófago superior. Para ello se desmonta la esofagostomía y se procede a la movilización del esofa-

go superior hasta la faringe, lo que brinda una elongación de varios centímetros. Se confecciona de este modo una nueva esofagostomía más baja, avanzando sobre la cara anterior de la pared torácica³⁰⁻³¹.

Luego de dos o tres operaciones de elongación, excepcionalmente de una cuarta, el esófago superior alcanza generalmente una longitud tal que hace posible el intento de anastomosis por toracotomía.

El beneficio que aporta la técnica es la recuperación del esófago propio, su mayor inconveniente es el agravamiento de su actividad propulsiva.

Los mismos recursos descriptos para el manejo de la AE sin fístula son aplicables en caso de gran separación de cabos en una atresia con fístula que impida en el neonato la anastomosis. La anastomosis primaria diferida puede intentarse en los primeros meses de vida. (33-37-43-44). El control neumonológico del paciente durante el tiempo en que espera para la corrección definitiva será estricto y frecuente controlando las consecuencias de un síndrome aspirativo. Deben balancearse juiciosamente los beneficios de conservar el propio esófago a cambio de graves secuelas respiratorias.

REEMPLAZO DEL ESÓFAGO

Cuando los intentos de recuperar el propio esófago con las alternativas antes descriptas no son viables, es necesario plantear la sustitución del órgano. Las principales situaciones en que está indicado el reemplazo del esófago son en resumen las siguientes:

- a) En la AE sin fístula cuando los estudios muestran un esófago inferior mínimo.
- b) En la mayoría de los casos en que el fracaso de la anastomosis primaria con dehiscencia mayor y complicación séptica, ha requerido de esofagostomía para salvar la vida.
- c) Cuando la anastomosis se estime imposible en la toracotomía.

Para elegir el momento adecuado para la operación de reemplazo se tomarán en cuenta otras malformaciones en tratamiento y las condiciones clínicas, especialmente el estado respiratorio del paciente. El reemplazo se realiza habitualmente en el segundo año de vida o cuando el niño haya alcanzado un peso superior a 12 kilos.

Existen diversas alternativas técnicas para la sustitución del esófago; la elección del procedimiento dependerá de lo que aconseje la valoración individual de cada caso y de las preferencias de cada grupo quirúrgico en base a su propia experiencia.

Las técnicas utilizadas son:

Interposición de colon: - Ileo-ceco-colon
Colon transverso (Azar)⁴
Colon izquierdo (Waterston)⁵⁷

Estómago: Tubo gástrico (Gavriliu)¹⁰
Ascenso esófago-gástrico (Schärli)⁴⁹
Ascenso gástrico (Spitz)⁵³

Intreposición de delgado: Pediculado⁵
Libre con micro-anastomosis

Las rutas del reemplazo pueden ser:

Mediastínica : retro-esternal
Pre-vertebral
Trans-pleural

Todas estas técnicas se han mostrado útiles en restablecer en tránsito. Ninguna de ellas está libre de dificultades, complicaciones y secuelas.

Un resumen comparativo de las ventajas y desventajas de las técnicas mencionadas permite señalar:

En la Interposición colónica la adecuada movilización del colon permite el ascenso de un segmento de longitud suficiente; sus riesgos radican en su precaria irrigación al depender de un sólo pedículo. Es frecuente en ésta la filtración de la anastomosis esófago-cólica, si bien la misma suele evolucionar bien. Con el crecimiento el colon se observa muchas veces redundante generándose acodaduras que pueden ser obstructivas. El tránsito del bolo es lento.

El ascenso esófago-gástrico retro-esternal es técnicamente sencillo, presenta excelente irrigación y sólo necesita de una anastomosis. Dependiendo del segmento de esófago inferior aprovechable, muchas veces el ascenso gástrico resulta parcial. El estómago en el torax puede causar en lo inmediato problemas de restricción respiratoria. El reflujo y el defectuoso vaciamiento gástrico ("dumping") son sus mayores secuelas.

El ascenso gástrico por vía prevertebral difundido por Spitz acredita buenos resultados en manos de dicho autor, quien señala que el estómago en el mediastino posterior no sufre distensión comportándose como un tubo peristáltico. Nuestra experiencia con dicha técnica es escasa.

La interposición de intestino delgado tiene grandes limitaciones por su irrigación: obliga a trasladar al tórax un volumen importante de intestino debido a que la disposición de los vasos del mesenterio produce la redundancia de las ansas, lo que impide utilizar un segmento

breve rectificado. El injerto libre de intestino por su parte requiere del manejo solvente de técnicas de microcirugía.

El colon retro-esternal y en los últimos años el ascenso esófago gástrico han sido las técnicas utilizadas en nuestro servicio.

El reemplazo del esófago tiene en el niño connotaciones distintas que en el adulto. Por lo pronto un niño con AE con el esófago reemplazado aún deberá aprender a comer; este proceso de adaptación lleva un tiempo prolongado.

Debe señalarse que son aún insuficientemente conocidos muchos detalles de la evolución alejada de estas operaciones que alteran la anatomía y fisiología del tracto digestivo. Su repercusión en un organismo en pleno desarrollo y con largos años de expectativa de vida, tanto como sus complicaciones mediatas y secuelas a largo plazo están aún en etapa de evaluación. Piénsese que los primeros pacientes con reemplazo esofágico exitoso apenas superan los 40 años. En los últimos años la literatura pediátrica registra un numeroso caudal de publicaciones que expresan el interés por la evaluación de las distintas técnicas en uso³⁻¹⁰⁻¹⁵⁻¹⁸⁻²⁹⁻³⁴⁻³⁸⁻⁴¹⁻⁴⁵.

El restablecimiento de la vía oral, siendo un paso fundamental está lejos de representar la curación. Estos pacientes necesitan durante su infancia al menos, de controles regulares especializados para atender sus frecuentes secuelas respiratorias y nutricionales. Se observa por ejemplo que según tablas de crecimiento y desarrollo estos niños se registran en los porcentajes más bajos²⁻²⁴.

A pesar de que las técnicas y los cuidados actuales permiten realizar con razonable seguridad las distintas esofagoplastias, en los centros de cirugía pediátrica impera el concepto de que el mejor esófago es el propio, por lo que los objetivos de numerosos investigadores en el tema se han orientado al desarrollo de distintos recursos, algunos novedosos, que permitan en primer lugar el restablecimiento del propio esófago malformado¹⁻⁶⁻¹¹⁻¹⁴⁻²¹⁻²²⁻³⁶⁻⁴³⁻⁴⁴⁻⁴⁵⁻⁵⁰.

EL REFLUJO GASTROESOFAGICO EN LA AE

En la AE se observa como se ha dicho el compromiso estructural de la inervación en los segmentos esofágicos presentes. Avalan esta conclusión el comportamiento clínico habitual y algunos estudios de motilidad realizados previamente a la cirugía en neonatos con AE¹²⁻⁴⁷. De hecho es sabido que la mejor reparación de una AE aún sin complicaciones no garantiza en modo alguno la recuperación de la motilidad normal del esófago.

Las alteraciones motoras comprenden también a la región esófago-cardial. Se estima que la disección quirúrgica es por otra parte un factor importante de des-nervación de la pared del esófago y de injuria de ramas del Xmo. par contribuyendo a las alteraciones anatómo-funcionales: el retardo del vaciamiento gástrico y la alteración del ángulo de Hiss, a la que contribuye también la tracción ejercida al esófago inferior para lograr la anastomosis.

El reflujo gastro-esofágico (RGE) es muy frecuente en la AE; su incidencia oscila entre el 40 y 70%⁹⁻¹⁹⁻²⁶⁻²⁸⁻³⁶⁻⁵⁴.

Las manifestaciones clínicas del RGE en los lactantes son vómitos, tos nocturna, repetidos episodios de bronquitis o neumonías por aspiración y desnutrición. Los niños mayores acusan disfagia y pirosis como síntomas frecuentes.

Los estudios útiles para confirmar el RGE patológico son: a) la Cine-Video-Fluoroscopia (CVF) de la deglución, el tránsito esofágico y la evaluación del vaciamiento gástrico; b) La Ph-metría esofágica de 24 hs. c) La fibroendoscopia esofagogastrica y d) La manometría¹⁹⁻⁵¹⁻⁵⁴.

El aporte de la CVF es valioso para apreciar la dismotilidad, objetivando el anormal "clearance" del esófago, la presencia de alteraciones anatómicas como estenosis, hernia hiatal, pérdida del angulo de Hiss y el tiempo de vaciamiento gástrico.

El RGE es causa de considerable morbilidad, provocando retardo del crecimiento por las limitaciones a la adecuada alimentación, anemia, enfermedad respiratoria crónica o recurrente, persistencia de estenosis anatómica y esofagitis; ésta última evoluciona con mayor frecuencia que en la población general con reflujo, a la metaplasia de Barrett donde es conocido el riesgo mediato de malignización¹⁷.

Una alta proporción de los niños operados de AE requieren en algún momento de una operación antirreflujo. La indicación surge cuando el RGE persiste en el tiempo, es sintomático o se acompaña de esofagitis severa.

La funduplicatura de Nissen cuyo objetivo es evitar o reducir la exposición de la mucosa esofágica al ácido y procurar el control de la esofagitis, es la operación de elección. El procedimiento se realiza actualmente por laparoscopia.

Lamentablemente a pesar del tratamiento quirúrgico la recurrencia del reflujo en estos niños es alta: de un 35 a 47% según diferentes series⁷⁻³⁵.

Las alternativas ante el fracaso son el nuevo tratamiento quirúrgico de dudosa eficacia cuando la operación ha sido correcta, o el uso de inhibidores de la bomba de protones por largo tiempo².

El control endoscópico periódico es necesario hasta la edad adulta en pacientes operados de atresia de esófago atento a la mencionada alta prevalencia de RGE, esofa-

gitis y Barrett, Habiéndose advertido que hasta un 25% puede cursar en forma asintomática.

RESULTADOS

La sobrevida en AE en centros pediátricos terciarios ronda actualmente el 90%⁷⁻⁸⁻¹⁶. La mortalidad ha declinado sensiblemente en las últimas décadas. Ello se debe a varios factores: el mejor soporte clínico brindado en las unidades de cuidados intensivos del neonato, el diagnóstico temprano con la consiguiente prevención de eventos agravantes y el mejor manejo anestésico - quirúrgico. Asimismo en el control de las complicaciones como la dehiscencia de la anastomosis, la sepsis y los requerimientos nutricionales se ha experimentado un enorme progreso. Las causas más importantes de muerte están representadas por las malformaciones graves asociadas; rara vez son ahora como lo fueron en el pasado la prematuridad, la insuficiencia respiratoria aguda o las complicaciones de la AE. La comparación entre las clasificaciones pronósticas de Waterston (1962)⁵⁶ y la Spitz de 1994⁵², permite observar que la apreciación de los factores de riesgo se ha modificado en función del mejor control de factores de morbilidad tomados anteriormente en cuenta.

Las secuelas más importantes en la población sobreviviente de AE son en definitiva el compromiso nutricional y la enfermedad respiratoria crónica: el desarrollo de bronquiectasias no es infrecuente²⁻³⁵⁻⁵⁵.

Se han identificado en estos niños determinadas situaciones asociadas al agravamiento pronóstico en términos de sobrevida o de calidad de vida, observándose además que varias de ellas se encadenan en un mismo paciente a partir de la evolución complicada²⁻²⁴. Estos eventos son:

- Las complicaciones mayores en el postoperatorio inmediato.
- La asistencia respiratoria prolongada
- La alimentación parenteral prolongada.
- La refístula traqueoesofágica
- Las estenosis rebeldes
- Las reoperaciones
- Las repetidas internaciones por interurrencias
- El reflujo crónico severo
- La traqueomalacia
- La desnutrición.

LA ENDOSCOPIA RESPIRATORIA EN TRATAMIENTO DE LA AE

El adecuado manejo de la vía aérea en la AE reviste tanta importancia como el del propio esófago. Como se

ha dicho la malformación involucra a la vía aérea anatómicamente en tanto que las complicaciones o secuelas afectan gravemente al aparato respiratorio. Los recursos como la reparación diferida o el reemplazo para restablecer la continuidad de la vía digestiva, no tienen equivalente por el momento para la vía aérea.

En función del resultado final por lo tanto deberán priorizarse los cuidados del aparato respiratorio para procurar la mejor sobrevida. La contribución de la endoscopia representa para ello un valioso aporte en distintos momentos del tratamiento.

- Antes de la corrección quirúrgica la endoscopia de la vía aérea permite la localización de la fístula traqueo-esofágica o reconocer la doble fístula, descartar otras malformaciones como estenosis laringo-traqueales, evaluar la magnitud de la traqueomalacia y observar eventuales compresiones extrínsecas de la traquea por anillos vasculares, o bronquiales por cardiomegalia.

- En el post-quirúrgico inmediato es útil en la resolución eventuales fallos en la extubación o en un cuadro obstructivo alto.

- En las primeras semanas, ante la presencia de disfagia secundaria a una estenosis, cuando el esófago superior dilatado y con escasa propulsión acumula saliva, permite reconocer la compresión de la vía aérea y la aspiración de saliva por rebalsamiento

- En el manejo de la malacia traqueal, ya definida por la alteración estructural del soporte cartilaginoso traqueal. Cuando los episodios de asfixia grave se reiteran puede ser necesario brindar un soporte traqueal. Las opciones de modo progresivo son: la colocación de endoprótesis de silicona, la aortopexia y en última instancia la traqueostomía.

La aortopexia es una operación que consiste en solidarizar mediante una línea de suturas la superficie anterior de la tráquea a la adventicia aórtica, con el objetivo de evitar el colapso masivo de la traquea.

El monitoreo endoscópico de la operación permite con razonable certeza pronosticar la utilidad de la pexia. Esta operación es una tentativa válida antes de decidir la traqueostomía, la que si bien constituye el mejor soporte endoluminal requiere de prolijos cuidados y no está exenta de provocar morbilidad. Cuando la traqueostomía ha sido necesaria se la mantiene por tiempo variable, suelen ser varios meses, retirándose luego de comprobar la maduración traqueal.

- La endoscopia es útil asimismo en la evaluación de los pacientes con enfermedad respiratoria recurrente, para detectar la refístula.

- En la valoración del síndrome aspirativo. Los niños operados de AE son habitualmente tosedores crónicos, por lo que muchas veces la complicación no es advertida. Cuando ingresa a la vía aérea un elemento extraño por primera vez la respuesta será una tos intensa, pero

cuando la aspiración es habitual el reflejo tusígeno es abolido, por esta razón la ausencia de tos es un dato de relativo valor en el diagnóstico de síndrome aspirativo crónico. Se sabe además que en estos pacientes el RGE es el mayor responsable del síndrome aspirativo.

En estos casos la Broncoscopia bajo anestesia general será diagnóstica cuando pone de manifiesto una refístula, identificando el trayecto o al demostrar durante el estudio el ingreso a la traquea de azul de metileno instilado en el esófago por medio de una sonda.

Para confirmar la sospecha del síndrome aspirativo realizamos el lavado bronco-alveolar (BAL), buscando en el estudio anatómo-patológico macrófagos cargados con componente lipídico en su citoplasma.

- En el tratamiento de una refístula cuando hay razones clínicas que impiden la reoperación, la topicación de la boca traqueal de fístula con Nitrato de Plata puede ser una alternativa, a nuestro juicio paliativa, que ayude a disminuir el pasaje de contenido a través de la misma. La topicación es en algunos centros la primera opción de tratamiento, habiéndose referido como exitosa en el control prolongado de la refístula.

BIBLIOGRAFÍA:

1. AL-QAHTANI A, TAZBECK S, ROSEN N, Y col: Lengthening Technique for Long Gap Esophageal Atresia and Early Anastomosis. *J Pediatr Surg.* 2003;38: 737-739
2. AGUERRE V, GUASTAVINO E, GONZALEZ PENA H: Complicaciones Respiratorias a Largo Plazo de la Atresia de Esófago. *Medicina Infantil.*2001; VII: 83-89.
3. ANDERSON K, NOBLETT H, BELSEY R Y col: Long-term follow-up of children with colon and gastric tube interposition for esophageal atresia. *Surg.* 1992; 111: 31-136.
4. AZAR H, CHRISPIN A, WATERSON D: Esophageal Replacement With Transverse Colon Infants and Children. *J Pediatr Surg.*1971; 6: 3-9.
5. BAX N, ROVERKAMP M, GUNNE A, Y col.: Early one-stage Orthotopic Jejunal Pedicle-Graft Interposition in Long-Gap Esophageal Atresia. *Pediatr Surg Int.*1994; 9: 483-485.
6. BEASLEY S: El Manejo de las Situaciones Difíciles en Atresia de Esófago. *Rev de Cir Infantil.* 1995; 5: 7-10.
7. BEASLEY SW, MYERS NA, AULDIST AW: Oesophageal atresia. Chapman & Hall Medical ed. London 1991.
8. BEASLEY SW: Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. En *Surgery of infants and children: scientific principles and practice.* Oldham KT, Colombani PM, Foglia R: Lippincott-Raven ed, Philadelphia 1997: 1021-1034.
9. BERGMEIJER J, TIBBOEL D, HAZEBROEK F: Nissen Funduplication in the Management of Gastroesophageal Reflux Occurring After Repair of Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg.* 2000; 35: 573-576.
10. BORGNON J, TOUNIAN P, AUBER F Y col. Esophageal replacement in children by an isoperistaltic gastric tube: a 12-year experience. *Pediatr Surg Int.* 2004;20: 829-833.
11. CARVALHO J, MAYNARD J, HADLEY G. An Improved Technique for In Situ Esophageal Myotomy and Proximal

Durante la exploración quirúrgica de una refístula, la instrumentación endoscópica permite señalar el lugar exacto de la fístula; esto en algunos casos orienta a un abordaje quirúrgico cervical con menor morbilidad que una reexploración torácica. La maniobra consiste en iluminar el trayecto de la fístula mediante fibrobronoscopios ultra finos, lo que permite al cirujano actuar sobre la fístula con mayor precisión.

- En el manejo de estenosis laringotraqueales. No es infrecuente observar esta anomalía caracterizada por dificultad en la intubación o a la hora de realizar la extubación, La conducta dependerá de las características anatómicas, la extensión, del eventual compromiso cordal asociado, o de una membrana laríngea. Los mejores resultados en estos casos se obtienen con el tratamiento quirúrgico. Los tratamientos de dilatación en estenosis congénitas laríngeas sólo agregan un trauma en una laringe de escaso desarrollo.

En el paciente traqueostomizado es necesario esperar su crecimiento; el niño se alimentará con dieta espesada. Logrado un buen desarrollo, al momento de la reparación quirúrgica la decanulación seguramente será exitosa.

- Pouch Mobilization in Patients with Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg.* 1989; 24: 872-873.
12. CHENG W, SPITZ L, MILLA P. Surface electrogastrography in children with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 1997; 12: 552-555.
13. CLARKE T, COEN R, FELDMAN B Y col. Esophageal Perforations in Premature Infants and Comments on the diagnosis. *Am J Dis child.* 1980; 134: 337-340.
14. DAVENPORT M, BIANCHI A: Early Experience With oesophageal Flap Oesophagoplasty for Repair of Oesophageal Atresia. *Pediatr Surg Int.* 1990; 5: 332-335.
15. DAVENPORT M, HOSIE G, TASKER R Y col. Long-Term Effects of Gastric Transposition in Children: A Physiological Study. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 588-593.
16. DEURLOO J, EKKELKAMP S, SCHOORL M.: Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg.* 2002; 73: 267-272.
17. DEURLOO J, EKKELKAMP S, TAMINIAU J Y col. Esophagitis and Barrett Esophagus after Correction of Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 2005; 40: 1227-1231.
18. DUNN J, FONKALSRUD E, APPLEBAUM H Y col. Reoperation After Esophageal Replacement in Childhood. *J Pediatr Surg.* 1999; 34: 1630-1632.
19. DUTTA H, GROVER V, DWIVEDI S Y col. Manometric Evaluation of Postoperative Patients of Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula. *Eur J Pediatr Surg.* 2001; 11: 371-376.
20. ESTEVES E, SALGADO C, CARVALHO A Y col. Aspiración Esofágica Continua en Atresia de Esofago: Utilizacion del Principio de Venturi. *Rev de Cir Infantil.* 2001; 11: 30-34.
21. GAUDERER M. Delayed Blind-Pouch Apposition, Guide Wire Placement, and Nonoperative Establishment or Luminal Continuity in a Child With Long Gap Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 906-909.

22. GIACOMONI M, TRESOLDI M, ZAMANA C Y col. Circular Myotomy of the Distal Esophageal Stump for Long Gap Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg*.2001;36: 855-857.
23. GRAY SW, SKANDALAKIS JE. EMBRYOLOGY FOR SURGEONS. W.B Saunders Co. Ed. 1972: Philadelphia.
24. GUASTAVINO E, SANCHIS M, MARIN A Y col. Consultorio Multidisciplinario en Patología Esofágica Compleja. *Medicina Infantil*.2002; 9: 147-154.
25. HAIGHT, TOWSLEY H. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula. Extrpleural ligation of fistula and end-to-end anastomosis of esophageal segments. *Surg Gynecol Obst*. 1943; 76: 672-688.
26. HASSALL E. Antireflux surgery in children: time for a harder look. *Pediatrics* 1998; 101:467-468.
27. HOLCOMB GW, ROTHEMBERG MD, KLASS MA. Thoracoscopic repair of esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. A multi-institutional analysis. *Ann Surg*. 2005; 242: 422-430.
28. JOLLEY S, JOHNSON D, ROBERTS C. y col. Patterns of gastroesophageal reflux in children following repair of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1980 15:857-862.
29. KHAN A, STIFF G, MOHAMMED A Y col. Esophageal Replacement With Colon in Children. *Pediatr Surg Int*.1998; 13: 79-83.
30. KIMURA K, SOPER R. Multistaged Extrathoracic Esophageal Elongation for Long Gap Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg*.1994; 29: 566-568.
31. KIMURA K, NISHIJIMA E, TSUGAWA C Y col. Multistaged Extrathoracic Elongation Procedure for Long Gap Esophageal Atresia: Experience With 12 Patients. *J Pediatr Surg*. 2001;36: 1725-1727.
32. KOIVUSALO A, PAKARINEN M, TURUNEN P Ycol. Health-related Quality of Life in Adult Patients with Esophageal Atresia-A Questionnaire Study. *J Pediatr Surg*.2005; 40: 307-312.
33. KORMAN R, DOUDTCHIZTKY D, PORTALES J. Y col: Anastomosis Diferida del Esófago en la Atresia con Cabos Distantes. *Rev Cir Infantil*.1995; 5: 161-164.
34. LINDAHL H, RINTALA R, SARIOLA H Y col. Cervical Barret's Esophagus: A Common Complication of Gastric Tube Reconstruction. *J Pediatr Surg*.1990; 25: 446-448.
35. LINDAHL H, RINTALA R, LOUHIMO I. Failure of the Nissen Fundoplication to Control Gastroesophageal Reflux in Esophageal Atresia Patients. *J Pediatr Surg*. 1989; 24: 985-987.
36. LITTLE D, RESCORLA F, GROSFELD K. Long-term analysis of children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*.2003; 38: 852-856.
37. LORIMIER A, HARRISON M. Long Gap Esophageal Atresia. Primary anastomosis after esophageal elongation by bougienage and esophagomyotomy. *J Thorac Cardiovasc Surg*.1980; 79: 138-141.
38. LUDMAN L, SPITZ L. Quality of Life After Gastric Transposition for Oesophageal Atresia. *J Pediatr Surg*.2003; 38: 53-57.
39. MALTHANER RA, TODD TR, MILLER L y col: Long term results in surgically managed oesophageal achalasia. *Ann Thorac Surg*. 1994; 58: 1343.
40. MARTINEZ FERRO M, FRAIRE C, OXER S: Dilatación esofágica con balones bajo control radioscópico en pacientes con atresia de esófago. *Rev Cir Infantil* 1991; 1: 10-12.
41. OKADA N, SAKURAI T, TSUCHIHASHI S Ycol. Gastric Functions in Patients with the Intrathoracic Stomach after Esophageal Surgery. *Ann Surg*.1986; 204:114-121.
42. PRIETO F, MARTINEZ FERRO M, RUBIO R y col. Atresia de esófago y arco aórtico derecho. *Rev Cir Infantil*. 1991; 1: 34-36.
43. PURI P, KURANA S. Delayed Primary Esophageal Anastomosis for Pure Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg*. 1988; 7: 126-129.
44. PURI P, NINAN G, BLAKE N Y col. Delayed Primary Anastomosis for Esophageal Atresia: 18 Months to 11 Years Follow-Up. *J Pediatr Surg*.1992; 27: 1127-1130.
45. REHBEIN F, SCHWEDER N. Reconstruction of the Esophagus Without Colon Interposition in Cases of Atresia. *J Pediatr Surg*. 1971;6: 746-752.
46. RODGERS BM, MC.GAHREN ED. Esophagus. En *Surgery of infants an children*. 1997: Lippincott Raven ed. Philadelphia.
47. ROMEO G, ZUCCARELLO B, PROIETTO F: Disorders of esophageal motor activity in atresia of the esophagus. *J. Ped Surg*. 1987; 22: 120-124.
48. RUIZ JA, CONTRERAS M, MARIN A, FRAIRE C. Tratamiento de la acalasia de esofago en pediatría. *Medicina Infantil* 2002; IX: 79-85.
49. SCHÁRLY A. Esophageal Reconstuction by Elongation of the Lesser Gastric Curvature. *Pediatr Surg Int*.1996; 11: 214-217.
50. SHOSHANY G, KIMURA K, JAUME J Y col. A Stages Approach to Long Gap Esophageal Atresia Employing a Spiral Myotomy and Delayed Reconstruction of the Esopagus: An Experimental Study. *J Pediatr Surg*. 1988; 23: 1218-1221.
51. SOMPPI E, TAMMELA O, RUUSKA T. y col. Outcome of patients operated on for esophageal atresia:30 years experience. *J Pediatr Surg*.1998; 33:1341-1346.
52. SPITZ L, KIELY E, MORECROFT J Y col. Oesophageal Atresia: At-Risk Groups for the 1990s. *J Pediatr Surg*.1994; 29: 723-725.
53. SPITZ L, KIELY E, PIERRO A. Gastric transposition in Children-A 21-Year Experience. *J Pediatr Surg*.2004; 39: 276-281.
54. TOVAR J, DIEZ PARDO J, MURCIA J. y col. Ambulatory 24-hour manometric and pH metric evidence of permanent impairment of clearance capacity in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg*.1995; 30:1224-1231.
55. URE B, SLANY E, EYPASCH E Y col. Quality of Life More Than 20 Years After Repair of Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg*. 1998; 33: 511-515
56. WATERSTON D J, BOMHAM CARTER RE, ABERDEEN E. Oesophageal atresia: tracheo-esophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962; 1: 819-22
57. WATERSTON D. Colonic Replacement of Esophagus (Intrathoracic). *Surg Clin North Am*.1964; 44: 1441-1447.