

Evaluación de una serie de pacientes con atresia del esófago, durante un período de 5 años

FRANCISCO JAVIER MEJÍA SARASTI, JUAN FERNANDO MEDINA MEJÍA

EN UN PERÍODO DE 5 AÑOS comprendido entre el 1 de enero de 1997 y el 31 de diciembre de 2001 se presentaron 73 pacientes con atresia del esófago los cuales fueron intervenidos quirúrgicamente. La edad gestacional promedio fue 37 semanas y el peso promedio al nacer, 2.458 gramos; el 88% de estos pacientes tuvieron atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal y el 11% no presentaron fístula. El tratamiento quirúrgico en la mayoría de los pacientes fue la resección de la fístula con anastomosis primaria del esófago y se realizaron ascensos gástricos en 3 neonatos con atresia del esófago sin fístula con cabos muy separados.

Durante el período de estudio no se presentaron complicaciones intraoperatorias. La complicación postquirúrgica más frecuente fue la estenosis que se evidenció en 27 casos. La sobrevida global al período neonatal fue del 83%. La frecuencia de neumonía antes de llevar los pacientes a cirugía fue del 63% y tuvo relación con la edad en días al momento de la cirugía. La mortalidad de nuestros pacientes se encontró asociada con el peso al nacer y la presencia de otras malformaciones congénitas.

Se concluyó que esta serie de pacientes tiene las mismas características descritas en la literatura mundial y que el tratamiento quirúrgico que les hemos dado ha tenido un éxito semejante al obtenido en otros lugares del mundo.

.....
DOCTOR FRANCISCO JAVIER MEJÍA SARASTI, Profesor de Cirugía y Urología Pediátricas Universidad de Antioquia; Cirujano Infantil, Hospital Pablo Tobón Uribe, Medellín, Colombia. DOCTOR JUAN FERNANDO MEDINA MEJÍA, Profesor de Cirugía y Urología Pediátrica Universidad de Antioquia; Cirujano Infantil, Clínica Las Américas, Medellín, Colombia.

PALABRAS CLAVE

ATRESIA DEL ESÓFAGO

FÍSTULA TRAQUEOESOFÁGICA

VACTERL

ASCENSO GÁSTRICO

INTRODUCCIÓN

LA ATRESIA DEL ESÓFAGO es la anomalía congénita más común que afecta este órgano. Su incidencia en Colombia es desconocida; la incidencia reportada en la literatura mundial varía ampliamente: 1 en 2.440 nacidos vivos en Finlandia a 1 en 4.500 en los Estados Unidos y hasta 1 en 10.000 en Australia, según el informe de Harris y colaboradores en 1995 (1). Esta afección fue descrita por primera vez en 1670 por William Durston y el tratamiento quirúrgico se hizo por primera vez en 1888; sin embargo, sólo en 1939 y 1941 se describieron sobrevivientes luego de una reparación quirúrgica exitosa (1,2). La presencia de anomalías asociadas se encuentra en 50 a 70% de los casos; las más frecuentes son las cardiovasculares (35%) seguidas por las genitourinarias (20%), gastrointestinales (24%), neurológicas (10%), esqueléticas (13%) y la asociación VACTERL (25%), sigla utilizada para describir pacientes que tengan malformaciones en al menos 3 de las siguientes estructuras: las vértebras, la zona anorrectal, el corazón, los riñones y las extremidades además de afección traqueoesofágica (1,3).

Se han propuesto múltiples sistemas de clasificación, de los cuales el más empleado es el de Gross; se trata de una descripción anatómica que agrupa la atresia del esófago 5 categorías (2,4,5).

A. Atresia aislada del esófago: corresponde al 5-7% de los casos. La bolsa esofágica superior termina en forma ciega por debajo del músculo

cricofaríngeo y el segmento esofágico inferior es generalmente muy corto.

- B. Atresia esofágica con fístula traqueoesofágica proximal: esta presentación corresponde a menos del 1% del total.
- C. Atresia esofágica con fístula distal: es la forma más común y corresponde al 85-90%.
- D. Atresia esofágica con fístulas proximal y distal: los diferentes trabajos reportan una frecuencia de esta variedad entre el 0.7 y el 8%.
- E. Fístula traqueoesofágica sin atresia del esófago: la mayoría de las fístulas están situadas a nivel del estrecho torácico superior. En raras ocasiones aparecen fístulas múltiples.

Los resultados de la cirugía para corregir esta malformación han mejorado en el transcurso de los años, con una sobrevida del período neonatal superior al 80% en países desarrollados (6,7). Existen algunos informes en la literatura que demuestran iguales resultados en países en vía de desarrollo (8,9). Hemos realizado un trabajo retrospectivo para valorar nuestros resultados y los factores asociados con las complicaciones y la mortalidad en nuestros pacientes con esta malformación.

La finalidad de este informe es presentar de manera objetiva los resultados del tratamiento de nuestros pacientes con atresia esofágica atendidos en el Departamento de Cirugía Pediátrica del Hospital Infantil San Vicente de Paúl, sitio de referencia local y regional para todas las enfermedades neonatales.

MATERIALES Y MÉTODOS

SE LLEVÓ A CABO UNA REVISIÓN RETROSPECTIVA de las historias clínicas de todos los pacientes (n = 73) sometidos a corrección quirúrgica por atresia de esófago en el Departamento de Cirugía Pediátrica

del Hospital Infantil San Vicente de Paúl en un período de 5 años entre enero de 1997 y diciembre de 2001. Se incluyeron las siguientes variables: sexo, semanas de gestación, días de vida al momento de la cirugía, peso al nacer, presencia de neumonía en el preoperatorio, cardiopatía congénita asociada, otras malformaciones congénitas asociadas, tipo de atresia según la clasificación de Gross, tipo de corrección quirúrgica realizada, complicaciones intraoperatorias, utilización de Nutrición Parenteral Total (NPT), día postoperatorio en el cual se le inició la vía oral al paciente, complicaciones tempranas, mortalidad perioperatoria y causas de ésta. La información fue recogida en un formulario diseñado para tal fin; los datos fueron analizados con ayuda del programa EPI-INFO 6.04. Las variables cuantitativas se analizaron calculando la media y dos desviaciones estándar y se agruparon para describir su frecuencia. El análisis bivariado se hizo empleando la prueba de t de Student o en su defecto una prueba no paramétrica. Las variables categóricas se analizaron mediante proporciones y la prueba Chi-cuadrado. El nivel de significancia tomado para las pruebas fue el de $p < 0.05$.

RESULTADOS

DURANTE EL TIEMPO DEL ANÁLISIS se encontraron 73 pacientes con diagnóstico de atresia del esófago lo cual da una frecuencia de 14.6 casos por año durante los últimos 5 años. La distribución por sexo no mostró diferencias significativas: 36 hombres (50.7%) y 37 (49.3%) mujeres. La edad gestacional de la población estudiada fue en promedio de 37,4 semanas (30-43) en tanto que el peso fue de 2.458 gramos (1.300-3.500). En 46 pacientes (63%) se hizo el diagnóstico radiológico de neumonía antes de la cirugía. En 12 pacientes (16,4%) se diagnosticó alguna cardiopatía congénita; su distribución fue la siguiente: comunicación interauricular (2 casos), comunicación interventricu-

lar (7 casos), tetralogía de Fallot (2 casos) y dextrocardia (1 caso).

En 14 pacientes (19.2%) se hallaron otras malformaciones asociadas a la atresia del esófago; ellas fueron las siguientes: asociación VACTERL en 5 casos, (6,8%), trisomías en 3 casos, malformaciones craneofaciales en 3 casos y otras malformaciones en 3 casos.

En este estudio sólo se encontraron 3 tipos de atresia de acuerdo con la clasificación de Gross: la atresia esofágica con fistula traqueoesofágica distal que fue la más frecuente (64 casos; 87,7%); la atresia esofágica sin fistula traqueoesofágica (8 casos; 11%) y un solo caso de atresia esofágica con fistulas traqueoesofágicas proximal y distal (1,4%).

El método de diagnóstico más empleado fue la radiografía de tórax con sonda orogástrica en 64 casos (87.7%). El esofagograma con bario se utilizó en 8 pacientes (11%) y en un caso (1.4%) el diagnóstico se estableció sólo con la ecografía prenatal. La técnica quirúrgica más empleada fue la corrección de la fistula traqueoesofágica con anastomosis esofágica terminoterminal que se realizó en 64 pacientes (87.7%). En 6 casos (8.2%) el procedimiento inicial fue una gastrostomía; durante los 2 últimos años del estudio se cambió esta estrategia quirúrgica en pacientes con cabos esofágicos distantes por la realización de un ascenso gástrico neonatal como procedimiento inicial en 3 pacientes (4%). La intervención quirúrgica se realizó en promedio a los 3,5 días de vida, con un rango entre 1 y 19 días.

No se reportaron complicaciones intraoperatorias en las historias clínicas de estos 73 pacientes. Se presentaron complicaciones postoperatorias en 35 pacientes a saber: estenosis esofágica en 27, en promedio a los 13 meses, con rango entre 1 y 24 meses; filtraciones de la anastomosis esofágica en 5 y recidiva de la fistula traqueoesofágica en 3. La nutrición parenteral se empleó en 65 pacientes (89%) y su duración promedio fue de 13 días

(0-180 días). El inicio de la vía oral se hizo en promedio a los 8 días (1-30 días). Se hizo seguimiento a todos los pacientes, que osciló entre 1-120 meses, con un promedio de 24 meses. La sobrevivencia global de los pacientes al período neonatal y postoperatorio fue de 83.6% (61 pacientes). La causa de muerte más frecuente fue la sepsis neonatal que ocurrió en 5 niños; hubo 3 muertes por insuficiencia cardíaca congestiva, 2 por coagulación intravascular diseminada y 2 por hemorragia intracraneana, para un total de 12 pacientes fallecidos en los períodos neonatal y postoperatorio. Se presentaron estenosis esofágicas en 27 pacientes (37%).

Al hacer el análisis bivariado se encontraron significativas la relación entre la presencia de neumonía y el número de días de vida al momento de la cirugía ($p = 0.033$), así como la existente entre la mortalidad, por una parte, y el peso al nacer y la presencia de malformaciones congénitas diferentes a las cardiopatías, por otra ($p = 0.0012$ y $p = 0.003$, respectivamente).

No se encontró relación estadísticamente significativa entre la edad gestacional y la presencia de complicaciones ($p = 0.63$) ni tampoco con la mortalidad. El peso al nacer no afectó la variable de complicaciones ($p = 0.56$). El diagnóstico de neumonía antes del procedimiento quirúrgico no modificó las variables de complicaciones ni de mortalidad ($p = 0.21$ y $p = 0.35$, respectivamente). No se encontró relación entre la utilización de NPT y la presencia de complicaciones ($p = 0.07$). Al valorar la presencia de malformaciones cardíacas en relación con la mortalidad se encontró una $p = 0.08$.

DISCUSIÓN

LA FRECUENCIA DE ATRESIA DEL ESÓFAGO en pacientes atendidos en el Hospital San Vicente de Paúl, de Medellín, Colombia, es una de las más elevadas entre las descritas en el mundo; en efecto, en otros

estudios se reportan frecuencias que varían entre 5 y 11 casos por año (5, 9-11); más numerosa aún es la casuística presentada por Sharma y colaboradores en la India con una frecuencia de 23,4 pacientes por año en un estudio de 25 años (8). Nuestra alta frecuencia puede deberse a que el Hospital Infantil San Vicente de Paúl es un centro de referencia para enfermedades neonatales y a que en Colombia no se permite el aborto por malformaciones congénitas, lo cual sí sucede en otros países. La proporción por sexo es igual a la reportada en otros estudios, aunque en algunos se ha descrito una ligera preponderancia del sexo masculino (12). En nuestra serie, la edad gestacional y el peso al nacimiento fueron similares a los descritos en la literatura mundial (11,12).

De acuerdo con la clasificación de Gross, entre nuestros casos se mantiene la frecuencia de más de un 80% de los casos correspondientes a la atresia esofágica con fístula traqueoesofágica distal. Hallamos un 11% de casos de atresia esofágica sin fístula lo cual supera lo descrito por Gross en 1953 (7%) y no tuvimos casos de fístula sin atresia, estenosis esofágica sin fístula, ni fístula esofágica superior aislada. Esto puede explicarse por la baja frecuencia de estas anomalías y el tamaño limitado de nuestra muestra.

De manera tradicional se han descrito malformaciones asociadas con la atresia de esófago. En nuestro estudio hallamos cardiopatías congénitas en 12 casos (16,4%) muy semejante a lo informado por Leonard y colaboradores quienes las encontraron en 26 (17%) de 153 pacientes (13); en otros estudios la frecuencia de esta asociación ha sido mayor hasta alcanzar un 28% (5). Estas diferencias pueden explicarse porque en nuestro servicio no hay una búsqueda sistemática de estas malformaciones a no ser que se sospechen por los hallazgos clínicos. Al igual que en otros informes (5), también en nuestro estudio el defecto del septo interventricular fue la cardiopatía más frecuente. La asociación VACTERL fue descrita en 1973 por Smith quien reportó la presencia de 5 malformaciones asociadas que incluyen anomalías en las

vértebras, el ano, el corazón, el riñón y las extremidades y afección traqueoesofágica; para hacer este diagnóstico se requieren al menos 3 de los componentes (14). En una revisión realizada en Osaka (15) en un lapso de 39 años, la asociación VACTERL se presentó en el 12,8% de casos; en Liverpool, Inglaterra, esta asociación se encontró en el 19% de 134 pacientes (5). En nuestro estudio hubo menor frecuencia de esta asociación (6,8%) pero no tenemos una explicación para esta diferencia.

Como en la mayoría de los países del mundo, la corrección inmediata de la fístula traqueoesofágica acompañada de anastomosis terminoterminal del esófago fue el procedimiento realizado con más frecuencia en nuestros pacientes (86,3%). Driver y colaboradores utilizaron la corrección primaria en el 84% de sus casos (5). Algunos autores sugieren que toda atresia del esófago, independientemente de la longitud de los cabos, puede ser corregida con esta técnica (16); sin embargo, se sabe que algunos pacientes se benefician de otros procedimientos como la gastrostomía y el reemplazo esofágico (17). En nuestro hospital se utilizaron otras técnicas como el ascenso gástrico neonatal en 3 pacientes y 7 procedimientos por etapas (9,6%).

La sobrevida global de nuestros pacientes al período neonatal fue de 83,6% (61 pacientes), semejante a la de otros estudios que la reportan entre el 79-95% (8,9,11,18,19). Desde 1962 se ha utilizado la clasificación de Waterston (20) para definir los grupos de riesgo que incluyen la presencia de neumonía, las malformaciones congénitas y el peso. Spitz en 1994 (21) propuso una nueva clasificación que no incluye la neumonía como factor de riesgo; esta propuesta es apoyada por las observaciones de Driver y colaboradores (5) y Nawaz y colaboradores (9) quienes no encontraron asociación entre la presencia de neumonía y la mortalidad. Es llamativo que en el tercer mundo se presente una incidencia más alta de neumonía en los pacientes con atresia del

esófago y esto se demuestra en nuestro estudio y en el publicado en los Emiratos Árabes Unidos (9). La explicación que damos a esto es el retardo en la realización del procedimiento quirúrgico que en nuestro estudio demostró una asociación estadísticamente significativa con la presencia de neumonía ($p = 0.033$). Otros factores de riesgo como el peso y las malformaciones congénitas mostraron una asociación significativa al igual que lo reportado en otros estudios (22)

La filtración de la anastomosis es la complicación temprana más frecuente descrita en los pacientes con atresia esofágica corregida (23). En nuestro estudio se la encontró en 5 casos (6,8%) y se la diagnosticó entre los 7 y 12 días. En el estudio japonés (15) la frecuencia de filtración fue del 26,5%; para Tsai y colaboradores (12) la frecuencia fue del 19%. El bajo número de filtraciones en las anastomosis de los pacientes de nuestra serie puede deberse a que incluimos sólo pacientes de los últimos 5 años, en tanto que los otros estudios tienen pacientes de la era preantibiótica y sin los avances alcanzados en la actualidad por los cuidados intensivos neonatales (10). Las estenosis esofágicas se presentaron y fueron tratadas en 27 de nuestros pacientes (37%) lo que está de acuerdo con lo reportado en la literatura, como en el artículo que a propósito de este tema presenta la experiencia francesa donde 40% de los pacientes presentaron dicha complicación (24). La recidiva de la fístula traqueoesofágica es la menos frecuente de estas complicaciones y sucede entre el 3-14% de los pacientes tras la corrección inicial (12,15,25); nuestros casos están en este rango con un 4,1%.

CONCLUSIONES

ESTE ESTUDIO DEMUESTRA QUE LOS PACIENTES con atresia del esófago presentados en nuestra serie tienen las mismas características descritas en la literatura mundial y que el tratamiento quirúrgico ha tenido

un tasa de éxito semejante a la obtenida en otros lugares del mundo, sin lograr demostrar cambios propios de nuestra región que favorezcan la sobrevida o disminuyan la presencia de complicaciones.

SUMMARY

EVALUATION OF A SERIES OF PATIENTS WITH ESOPHAGEAL ATRESIA, DURING A 5-YEAR PERIOD

BETWEEN JANUARY 1ST 1997 and December 31ST 2001 we attended 73 patients with the diagnosis of esophageal atresia at San Vicente de Paúl Hospital, in Medellín, Colombia. Average gestational age was 37 weeks and average weight, 2458 grams; 88% of these patients had also distal tracheo-esophageal fistula while in 11% there was no fistula. The most common treatment was the resection of the fistula plus primary correction through termino-terminal anastomosis. We performed 3 gastric ascents in cases without fistula with a long gap atresia.

There were no intraoperative complications and the most common postoperative complication was stenosis of which we found 27 cases. The overall survival rate was 83%. Pneumonia frequency before surgery was 63% and it was related to the age in days before intervention. Mortality rate was related to both weight and congenital malformations. We concluded that patients of our series had similar characteristics to those reported by other authors, and that our treatment approach was comparable to that of other groups.

BIBLIOGRAFÍA

1. HARRIS J, KALLEN B, ROBERT E. Descriptive epidemiology of alimentary tract atresia. *Teratology* 1995; 52: 15-29.
2. HARMON C, CORAN A. Congenital Anomalies of the Esophagus. En: O'Neil JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG, eds. *Pediatric Surgery*. 5^a ed. St. Louis: Mosby Inc.; 1998: 941-979.
3. SADLER TW. *Embriología Médica*. 5^a ed. Buenos Aires: Editorial Panamericana; 1986.
4. CORAN AG. Congenital abnormalities of the esophagus. En: Zuidema GD, Orringer MB, eds. *Shackelford's Surgery of the alimentary tract*, 4^a ed. Philadelphia: WB Saunders; 1996: 50-70.
5. DRIVER CP, SHANKAR KR, JONES MO, LAMONT GA, TURNOCK RR, LLOYD DA. Phenotypic presentation and outcome of esophageal atresia in the era of the Spitz classification. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1.419-1.421.
6. SPITZ L. Esophageal atresia: past, present and future. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 19-25.
7. LOUHIMO I, LINDAL H. Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively treated patients. *J Pediatr Surg* 1983; 18: 217-229.
8. SHARMA AK, SHEKHAWAT NS, AGRAWAL LD, CHATURVEDI V, KOTHARI SK, GOEL D. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a review of 25 years' experience. *Pediatr Surg Int* 2000; 16: 478-482.
9. NAWAZ A, MATTA H, SHAWIS R, JAZCOBSZ A, KASSIR S, AL-SALEM AH. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: success and failure rates in the United Arab Emirates. *Pediatr Surg Int* 1998; 14: 214 -217.
10. ROWE MI, ROWE SA. The last fifty years of neonatal surgical management. *Am J Surg* 2000; 180: 345-352.
11. DEURLOO JA, EKKEKAMP S, SCHOORL M, HEIJ HA, ARONSON DC. Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg* 2002; 73: 267-272.
12. TSAI JY, BERKERY L, WESSON DE, REDO SF, SPIGLAND NA. Esophageal atresia and tracheoeso-

- phageal fistula: surgical experience over two decades. *Ann Thorac Surg* 1997; 64: 778-783.
13. LEONARD H, BARRETT AM, SCOTT JE, WREN C. The influence of congenital heart disease on survival of infants with oesophageal atresia. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2001; 85: F204-206.
 14. EIN S, FILLER R, WESSON D, et al. Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: associated anomalies and prognosis. *J Pediatr Surg* 1989; 24: 1.055-1.009
 15. OKADA A, USUI N, INOUE M, KAWAHARA H, KUBOTA A, IMURA K, et al. Esophageal atresia in Osaka: a review of 39 years' experience. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1.570-1.574.
 16. MACKSOOD DJ, BLANE CE, DRONGOWSKI RA, CORAN AG. Complications after gastric transposition in children. *Can Assoc Radiol J* 1997; 48: 259-264.
 17. LIPSHUTZ GS, ALBANESE CT, JENNINGS RW, BRATTON BJ, HARRISON MR. A strategy for primary reconstruction of long gap esophageal atresia using neonatal colon esophagoplasty: a case report. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 75-78.
 18. SPAREY C, JAWAHEER G, BARRETT AM, ROBSON SC. Esophageal atresia in the Northern Region Congenital Anomaly Survey, 1985-1997: prenatal diagnosis and outcome. *Am J Obstet Gynecol* 2000; 182: 427-431.
 19. REYES H, MELLER J, LOEFF D. Management of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Clin Perinatol* 1989; 16: 79-84.
 20. WATERSTON BJ, BONHAM-CARTER RE, ABERDEEN E. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962; 1: 819-822.
 21. SPITZ L, KIELY EM, MORECROFT JA, DRAKE DP. Oesophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 723-725.
 22. SAING H, MYA GH, CHENG W. The involvement of two or more systems and the severity of associated anomalies significantly influence mortality in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 1.596-1.598.
 23. ENGUM SA, GROSFELD JL, WEST KW, RESCORLA FJ, SCHERER LR 3rd. Analisis of morbidity and mortality in 227 cases of esophageal atresia and/or thracheoesophageal fistula over two decades. *Arch Surg* 1995; 130: 502-509.
 24. MICHAUD L, GUIMBER D, SFEIR R, RAKZA T, BAJJA H, BONNEVALLE M. Anastomotic stenosis after surgical treatment of esophageal atresia: frequency, risk factors and effectiveness of esophageal dilatations. *Arch Pediatr* 2001; 8: 268-274.
 25. SPITZ L, KIELY E, BRERETON RJ, DRAKE D. Management of esophageal atresia. *World J Surg* 1993; 17: 296-300.



