

# ARTÍCULOS ORIGINALES

## Atresia de esófago: experiencia en el Hospital del Niño - La Paz - Bolivia

Dr. Ariel A. Salas\*, Dr. Marco A. Belzu\*, Dr. Víctor H. Urquieta\*\*, Dr. Rodolfo Pacheco\*\*\*, Dr. Jorge Galindo\*\*\*.

### RESUMEN

#### OBJETIVO

Determinar las características clínicas y demográficas de los pacientes con Atresia de esófago y establecer las principales condiciones asociadas a un resultado final favorable a través de la comparación entre un enfoque quirúrgico inicial de emergencia y el actual referido como electivo.

#### MÉTODOS

Estudio observacional retrospectivo con una serie de casos de neonatos internados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos del Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría" durante el periodo de Enero 2000 y Diciembre de 2004 con el diagnóstico de AE. Simultáneamente evaluamos el impacto del manejo protocolizado sobre la mortalidad en los últimos dos años .

#### RESULTADOS

19 expedientes clínicos de pacientes con AE fueron evaluados. El peso promedio de los pacientes fue de 2671 g y la edad gestacional media de 37 semanas. Las condiciones de traslado fueron muy deficientes. Los datos clínicos más llamativos fueron dificultad respiratoria (84.2%), intolerancia a los alimentos (78.9%), salivación excesiva (73.7%) y cianosis (52.6%). 16 de los casos correspondían a AE tipo 3 (84%). 63% presentó una o más malformaciones congénitas asociadas siendo la más frecuente la cardiopatía congénita (41%). El manejo protocolizado redujo la mortalidad de 72.7% a 25%.

#### CONCLUSIÓN

La reparación quirúrgica de la atresia de esófago es urgente, sin embargo no una emergencia. El manejo bajo un protocolo detallado es útil para evitar complicaciones y disminuir la mortalidad. Se debe mejorar las condiciones de traslado y el diagnóstico prenatal de esta condición.

#### PALABRAS CLAVE

Rev. Cuadernos 2007: 52 (1): 55 - 59 / Atresia de esófago – Malformaciones congénitas – Manejo protocolizado – Enfoque quirúrgico electivo – emergencia neonatal.

#### ABSTRACT

#### BACKGROUND:

Esophageal atresia (EA) is a rare condition with high mortality and morbidity rates.

#### AIM

To determine clinical and demographic features of patients with EA and to establish the main conditions associated with a good final outcome through comparative analysis between urgent surgical approach and elective and programmed surgical approach.

#### METHODS

We performed a retrospective chart review of patients diagnosed with EA admitted to PICU during January 2000 and December 2004 at the Children's Hospital "Dr Ovidio Aliaga U." Simultaneously, we evaluated the impact of a new management guideline on survival rate during the last two years.

#### RESULTS

Nineteen patients were evaluated (n=19). Mean birth weight was 2671 g and the average gestational age was 37wk. Referral conditions were inappropriate in many cases. Main signs and symptoms were respiratory distress (84.2%), food intolerance (78.9%), excessive salivation (73.7%) and cyanosis (52.6%). 84% of cases were EA with tracheo-esophageal fistula. Other associated congenital malformations were observed in 63% of patients and congenital heart disease was the most common finding (41%). The new guideline for management reduced mortality rate from 72.7% to 25%.

#### CONCLUSIONS

An elective and programmed surgical approach improves the survival rate among patients with EA. Referral conditions and early diagnosis must be improved in our setting.

#### KEYWORDS:

Esophageal atresia – Congenital malformations – Management protocol - Elective surgical focus - Emergency in newborns

\* Residente III de Pediatría - Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz - Bolivia.

\*\* Pediatra intensivista. Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz - Bolivia.

\*\*\* Cirujano Pediatra. Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". La Paz - Bolivia.

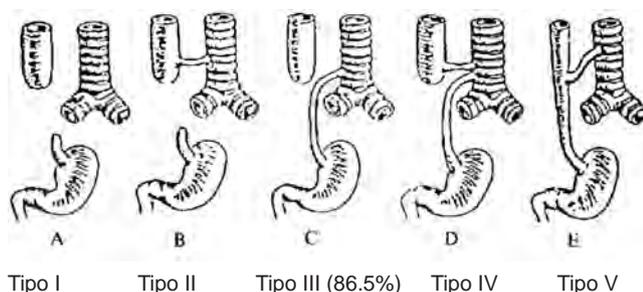
## INTRODUCCIÓN

La Atresia de esófago (AE) es la falta de continuidad del lumen esofágico con o sin comunicación a la vía aérea (fístula traqueo esofágica) <sup>1-2</sup> FIGURA 1, por alteración en la embriogénesis ocurrida probablemente durante las primeras 6 semanas de vida fetal. Su incidencia es de 1:2500-4000 RN <sup>3</sup> y en aproximadamente 50% de los casos existen otras malformaciones asociadas que determinan el pronóstico <sup>4</sup>. Las cardiovasculares son las más frecuentes y graves, pero también puede formar parte de la asociación VACTER (vertebral, anal, cardíaco, traqueal, esofágico, extremidades y riñón) <sup>3-4</sup>. La AE tipo III (con fístula traqueo esofágica inferior y cabo esofágico superior ciego) se observa en más del 80% de los casos <sup>1-7</sup>. El abordaje quirúrgico de elección es la toracotomía extrapleural derecha posterolateral con mínima manipulación de los cabos esofágicos <sup>4</sup>. La clasificación pronóstica propuesta por Spitz <sup>4</sup> divide a los RN en 3 grupos de acuerdo a la gravedad potencial de cada paciente y prioriza muchas veces el tratamiento de la cardiopatía o la prematurez al de la atresia esofágica.

Aunque la tasa de supervivencia total de niños con AE actualmente supera el 90%, esta condición todavía continúa siendo responsable de una significativa morbilidad, principalmente como consecuencia de otras anomalías congénitas asociadas <sup>2</sup> y resulta ser mayor en países en vías de desarrollo <sup>8</sup>. Las mayores expectativas de sobrevida actuales son producto de cirugías planteadas en forma electiva, con RN llevados a cirugía en las mejores condiciones, en contraposición a las cirugías de emergencia, en las que las complicaciones son habituales <sup>4</sup>. También el desarrollo e implementación de mejores unidades de cuidados intensivos neonatales han influido en este resultado <sup>2, 9-10</sup>.

El objetivo del presente estudio fue determinar las características clínicas y demográficas de los pacientes con AE y establecer las principales condiciones asociadas a un resultado final favorable a través de la comparación entre un enfoque quirúrgico inicial de emergencia y el actual referido como electivo.

Figura 1. Clasificación Anatómica de Gross y Voght.



Tipo I

Tipo II

Tipo III (86.5%)

Tipo IV

Tipo V

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional retrospectivo con una serie de casos de neonatos internados en la Unidad de Cuidados Intensivos Pediátricos (UCIP) "Ismaelillo" del Hospital del Niño, durante el periodo de Enero 2000 a Diciembre de 2004 con el diagnóstico de AE. No fueron incluidos en el análisis descriptivo, los pacientes que tenían datos incompletos en su expediente clínico. Los datos clínicos y demográficos así como la información sobre la conducta terapéutica y la evolución clínica fueron registrados en un formulario adaptado al objetivo del estudio. Simultáneamente evaluamos también el manejo protocolizado de estos pacientes en los últimos dos años.

Los datos obtenidos fueron transferidos a una base de datos para su posterior análisis estadístico descriptivo con el programa estadístico SPSS (versión 11.5). Se aplicaron medidas de tendencia central y dispersión en las variables cuantitativas. Para las variables cualitativas se utilizaron medidas de proporción. Para el análisis comparativo se utilizaron las pruebas de Chi-cuadrado y Mann-Whitney.

## RESULTADOS

En total se registraron 26 casos de neonatos con diagnóstico de AE internados en la UCIP durante el periodo de tiempo señalado, sin embargo, sólo 19 expedientes clínicos pudieron ser recuperados y contenían los datos suficientes para el análisis descriptivo (n=19). Se registraron 10 pacientes de sexo masculino (53%) y 9 del sexo femenino (47%). El peso promedio al momento de nacimiento en los pacientes fue de 2671 g con un rango entre 1400 y 4400 g. La edad gestacional media del grupo estudiado fue de 37 semanas y muchos de ellos fueron productos de cesárea 8 (42%). La mayor parte de ellos presentaron datos de compromiso de vitalidad (Apgar < 7) al momento de nacimiento (63%). La edad promedio al momento de admisión fue de 1.5 días con un rango amplio entre 0 y 7 días. Todos los pacientes fueron transferidos de centros de segundo nivel (58%) y tercer nivel (42%) para evaluación y tratamiento quirúrgico. Las condiciones de traslado fueron muy deficientes solo 4 con vía venosa, un solo paciente acompañado por médico, 9 en incubadora de transporte, 12 con oxígeno y 13 con aspiración esofágica permanente. Presentaron antecedentes de polihidramnios solo 6 madres.

Los datos clínicos más llamativos fueron: dificultad respiratoria (84.2%), seguido de intolerancia a los alimentos (78.9%), salivación excesiva (73.7%) y presencia de cianosis (52.6%)

De los 19 pacientes, 16 de los casos correspondían a AE tipo III (84%), 2 al tipo 2 y uno al tipo 1. En 7 de los pacientes (37%) no se evidenció malformación congénita asociada, sin embargo, el restante 63% presentó una o más malformaciones congénitas asociadas, siendo la más frecuente la cardiopatía congénita (principalmente comunicación interventricular y dextrocardia) (TABLA 1).

Al momento de ingreso, 74% de los pacientes tenían el diagnóstico de sospecha de sepsis. Seis pacientes del total presentaban datos de inestabilidad hemodinámica y cinco requirieron asistencia ventilatoria antes de la cirugía.

**Tabla 1. Malformaciones asociadas a atresia de esófago**

Cardiopatía congénita	41%
Defectos congénitos en extremidades	33%
Hemivertebra	16%
Agenesia renal	8%
Onfalocele	8%
Malformación anorrectal	8%
Síndrome de Down	8%

Todos los pacientes fueron sometidos a intervención quirúrgica. La técnica quirúrgica en la mayoría de los pacientes (92%) fue toracotomía extrapleural posterolateral derecha. Sólo un paciente falleció en el acto quirúrgico, uno presentó bradicardia y falleció en el postoperatorio inmediato y ninguno antes de la intervención. La conducta diagnóstica y terapéutica en estos pacientes en los últimos dos años de estudio fue distinta y se caracterizó principalmente por un enfoque más electivo que de emergencia TABLA 2.

**Tabla 2. Análisis comparativo de pacientes con AE manejados con protocolos diagnósticos y terapéuticos distintos**

	Protocolo Antiguo	Protocolo Actual	p
Características demográficas			
Edad gestacional (semanas)	38±2	37±2	0.54
Género M/F (%)	53/47	48/52	0.84
Edad (días)	2±2	2±2	0.60
Peso nacimiento (gramos)	2682±571	2656±793	0.39
Datos clínicos y de laboratorio			
Hidramnios (%)	45.5	12.5	0.13
Salivación excesiva (%)	90.9	50	0.05
Intolerancia en la alimentación (%)	81.8	62.5	0.35
Cianosis (%)	63.6	37.5	0.27

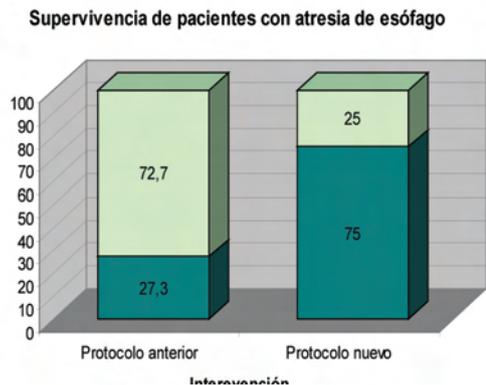
Malformaciones asociadas (%)	63.6	62.5	0.96
Datos de sepsis (%)	81.8	62.5	0.36
Inestabilidad hemodinámica (%)	45.5	12.5	0.13
Antibióticos previos (%)	100	87.5	0.24
Saturación O <sub>2</sub> (%)	77.3±14.9	87.7±14.3	0.15
Hematocrito (%)	52±11	49±5	0.54
Leucocitos (109/μL)	9.4±3.6	11.5±5.6	0.49
pH	7.30±0.09	7.32±0.32	0.28
Radiografía compatible	63.6	87.5	0.25
Condiciones de traslado			
Vía venosa (%)	27.3	12.5	0.44
Aspiración sonda (%)	72.3	62.5	0.64
Oxígeno suplementario (%)	72.7	50	0.32
Incubadora de transporte (%)	45.5	50	0.84

Las condiciones demográficas, datos clínicos y de traslado fueron similares en ambos grupos ( $p > 0.05$ ), sin embargo, el manejo entre ambos protocolos fue significativamente distinto (TABLA 3) y condicionó mejores resultados de supervivencia (75% vs. 27.3%) (FIGURA 2)

**Tabla 3. Características de manejo y complicaciones del paciente con AE**

	Protocolo Antiguo	Protocolo Actual	p
Atresia tipo III (%)	81.8	87.5	0.74
Valoración cardiológica (%)	18.2	50	<0.05
Catéter venoso central (%)	0	75	<0.01
Ventilación mecánica (%)	72.7	100	0.11
Alimentación parenteral (%)	10	87.5	<0.01
Complicaciones quirúrgicas (%)	45.5	0	<0.05
Complicaciones médicas (%)	72.7	75.0	0.91

**Figura 2. Supervivencia de pacientes con AE en los últimos 5 años**



De los 19 pacientes que recibieron cuidados intensivos, uno falleció en el postoperatorio inmediato,

88% recibieron ventilación mecánica por un tiempo promedio de 6 días (rango: 1 - 12 días). El tratamiento antimicrobiano se realizó en todos los pacientes en tiempo promedio de 12 días. Recibieron nutrición parenteral total 8 de los 18 pacientes por un periodo promedio de 9 días (rango: 2 - 13 días), seis en forma precoz y con evolución favorable, sin complicaciones quirúrgicas pero con complicaciones médicas que fueron superadas y egresaron en buenas condiciones. Cinco de ellos presentaron complicaciones asociadas al procedimiento quirúrgico como dehiscencia de suturas y fístula, 14 de ellos complicaciones médicas como infecciones. El tiempo de permanencia hospitalaria en esta serie de casos fue de 14 días en promedio con un rango entre 1 y 43 días. El 42% de los casos fallecieron durante el postoperatorio mediato. La causa más frecuente fue infecciosa con disfunción orgánica múltiple, dos casos presentaron dehiscencia de suturas y un caso con hemorragia pulmonar.

## DISCUSIÓN

El presente estudio documenta por primera vez la experiencia en el manejo de pacientes con AE en nuestro medio. El haber encontrado los datos suficientes para el estudio de sólo 19 de los 26 pacientes demuestra que el sistema de archivos todavía es incompleto y que es necesario uniformar los datos de registro en pacientes con este diagnóstico específico. El diagnóstico prenatal, de acuerdo a los resultados obtenidos, todavía parece estar fuera de nuestro alcance puesto que el antecedente de hidramnios sólo fue registrado en 6 de los pacientes estudiados.

También fue interesante encontrar que las condiciones de traslado son todavía deficientes y necesitan ser evaluadas y mejoradas de forma específica no sólo en esta enfermedad sino también en otras situaciones de emergencia.

La baja incidencia de esta entidad limita el estudio de estos pacientes, sin embargo, es interesante observar que las características de los pacientes en esta serie es comparable a la de otras series internacionales más grandes <sup>11</sup>. La edad gestacional del grupo estudiado coincide con el de series internacionales así como el peso promedio de nacimiento <sup>2,7</sup>. También nuestra serie de casos fue consistente con resultados informados en publicaciones previas en lo que se refiere a tipo anatómico de AE y las anomalías congénitas asociadas <sup>7</sup>.

La asociación de una o varias malformaciones en la AE es un fenómeno frecuente, alcanzando cifras que oscilan entre el 30 y el 70% <sup>2</sup>. La frecuencia de malformaciones congénitas asociadas a AE en este

estudio fue de 63%. Un reciente estudio realizado en Holanda informó una prevalencia de 66% en los últimos años <sup>11</sup>. Otro estudio en España informó un valor cercano al 50% <sup>2</sup>. Otra serie encontró que la prevalencia de malformaciones congénitas es de 45% y que la malformación cardiovascular es la más frecuente (29%) <sup>4</sup>. De entre todas las malformaciones, la cardíaca se ha descrito como la más frecuente, entre el 13 y el 31% <sup>2</sup>, en cuyo intervalo no se encuentra el valor encontrado en este estudio de 41%, sin embargo la proporción de malformación congénita cardíaca (41%) continúa siendo similar al 42% informado en otras series <sup>11</sup> y menor al 51% encontrado en una reciente serie de casos <sup>7</sup>. Como cita Spitz en su experiencia <sup>3</sup>, los defectos del septo ventricular son las principales causas de malformación cardíaca en la AE, hecho que se corrobora con los hallazgos del presente estudio. El defecto del septo ventricular ocurrió en 22.3% de los casos en un reciente estudio <sup>12</sup>

El hallazgo más relevante de este estudio fue medir el impacto del protocolo estandarizado en la supervivencia de los pacientes con AE en los últimos dos años en el que se aborda la AE con un enfoque quirúrgico electivo más que de urgencia, a diferencia de otras series de casos donde el avance tecnológico fue el principal determinante de la modificación en los porcentajes de mortalidad <sup>2,10</sup>, en nuestro estudio no podemos hacer esta aseveración porque el tiempo de estudio fue en los últimos 5 años y no existieron grandes modificaciones tecnológicas. Se debe destacar que la mortalidad en los primeros años fue alta y que en los últimos dos años disminuyó significativamente debido al adecuado manejo preoperatorio y postoperatorio, uso de la ventilación mecánica (analgesia, sedación y relajación muscular juiciosa), uso precoz de nutrición parenteral total (previniendo la desnutrición y alteraciones metabólicas), uso apropiado de antimicrobianos, desarrollo de técnicas quirúrgicas y los cuidados generales propios de la unidad de cuidados intensivos. Sin embargo, la supervivencia no alcanza el valor predictivo de la clasificación de Spitz TABLA 4, donde se sugiere que la misma debería ser mayor al 90% en casos de grupo 1 (peso mayor a 1500 g sin malformación cardíaca mayor) que corresponden a la mayor parte de los casos presentados en esta serie <sup>3,9</sup>. La supervivencia actual registrada de 75% se encuentra muy cercana a valores informados en series internacionales con rango entre 80 - 90 % en los últimos 10 años <sup>2</sup>. También es importante destacar que el resultado sobre la supervivencia resulta ser mejor que el informado en otros países en desarrollo (30.8%) con similares anomalías asociadas.

Con los resultados obtenidos, estamos plenamente de acuerdo con la afirmación de que la reparación quirúrgica de la AE es urgente, sin embargo no una emergencia <sup>3</sup>. Los avances en el manejo de cuidados intensivos, nutricional, quirúrgico y anestésico han logrado mejorar los resultados de esta enfermedad<sup>7</sup>. Debemos concluir que la AE es una patología rara, que generalmente se asocia a otras malformaciones congénitas, presentándose en RN de alto por lo que el diagnóstico deberá ser precoz, junto a un traslado en las mejores condiciones posibles y el manejo bajo un protocolo detallado para evitar complicaciones y disminuir la mortalidad.

**Tabla 4. Clasificación de Spitz.**

Grupo	Peso Nacimiento	Malformaciones cardíacas	Total	Fallecidos	Sobrevivida
I	Mayor 1500 gr.	No	316	12	96%
II	Menor 1500 gr.	o Sí	83	33	60%
III	Menor 1500gr.	y Sí	11	9	18%

Spitz LJ. *Pediatric Surgical* 29:723-725,1994

## REFERENCIAS

1. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF, EUROCAT Working Group. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. *Arch Dis Child* 1993; 68: 743-748.
2. Pueyo Gil C, Elías Pollina J, González Martínez N, Ruiz De Temiño M, Escartín Villacampa R, Esteban Ibarz J. Mortality in patients with esophageal atresia: influence of birth weight and cardiac anomaly. *An Esp Pediatr* 2001;55:453-7.
3. Spitz L. Esophageal atresia: lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg* 2006;41:1635-40
4. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ. Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child* 1989;64:364-8.
5. Ossandon F, Acuña R, Sirebrenik S, Krebs C, Bravo I. Atresia esofágica. Evaluación, manejo y seguimiento de 18 casos. *Rev Chil Pediatr* 1992;63:84-8.
6. Yang CF, Soong WJ, Jeng MJ, Chen SJ, Lee YS, Tsao PC, Hwang B, Wei CF, Chin TW, Liu C. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: ten years of experience in an institute. *J Chin Med Assoc* 2006;69:317-21
7. Konkin DE, O'Hali WA, Webber EM, Blair GK. Outcomes in esophageal atresia and tracheoesophageal fistula *J Pediatr Surg* 2003;38:1726-9.
8. Al-Salem AH, Tayeb M, Khogair S, Roy A, Al-Jishi N, Alsenan K, Shaban H, Ahmad M. Esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula: success and failure in 94 cases. *Ann Saudi Med*. 2006;26:116-9.
9. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, et al. Oesophageal atresia. At-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg* 1994;29:723 -5.
10. Nocchioli B, Pampaloni F, Fiorini P, Mattei R, Pancani S, Elia A, Donzelli GP, Pampaloni A. Esophageal atresia with distal tracheo-esophageal fistula. Evolution of the treatment in the period of 1955-2000 at the Anna Meyer Children's Hospital of Florence. *Minerva Pediatr* 2002;54:131-8.
11. Deurloo JA, Ekkelkamp S, Schoorl M, Heij HA, Aronson DC. Esophageal atresia: historical evolution of management and results in 371 patients. *Ann Thorac Surg* 2002;73:267-72.
12. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW 3rd, Ostlie DJ. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int* 2007;23:309-13.