



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina

**ESTUDIO RETROSPECTIVO DE
PACIENTES INTERVENIDOS EN
ETAPA NEONATAL DE ATRESIA
DE ESÓFAGO EN EL HCUV
ENTRE LOS AÑOS 2010 Y 2020**

AUTOR: MIGUEL LOBÓN MARTÍN

Dirigido por:
Dr. Sánchez Abuín, Alberto
(Servicio de Cirugía Pediátrica, HCUV)



TRABAJO FIN DE GRADO

CURSO 2020-2021

ÍNDICE

1.- RESUMEN	Pág. 3
2.- INTRODUCCIÓN. ATRESIA DE ESÓFAGO	Pág. 4
2.1. ETIOPATOGENIA.....	Pág. 4
2.2. EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO.....	Pág. 4
2.3. CLASIFICACIÓN.....	Pág. 5
2.4. PRESENTACIÓN CLÍNICA.....	Pág. 5
2.5. DIAGNÓSTICO.....	Pág. 6
2.6. TRATAMIENTO PREQUIRÚRGICO.....	Pág. 7
2.7. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.....	Pág. 7
2.8. CUIDADOS Y TRATAMIENTOS POSTQUIRÚRGICOS.....	Pág. 8
2.9. SECUELAS Y EVENTOS POSTQUIRÚRGICOS.....	Pág. 8
2.10. PRONÓSTICO.....	Pág. 8
3.- OBJETIVOS	Pág. 9
4.- MATERIALES Y MÉTODOS	Pág. 9
5.- RESULTADOS	Pág. 11
5.1. TIPO DE ATRESIA ESOFÁGICA.....	Pág. 11
5.2. SIGNOS Y SÍNTOMAS.....	Pág. 12
5.3. ASOCIACIÓN SINDRÓMICA.....	Pág. 12
5.4. INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA.....	Pág. 13
5.5. EVENTOS POSTQUIRÚRGICOS (A CORTO PLAZO).....	Pág. 14
5.6. SECUELAS A MEDIO / LARGO PLAZO.....	Pág. 14
5.7. NUEVAS CIRUGÍAS / REINTERVENCIONES.....	Pág. 15
6.- DISCUSIÓN	Pág. 16
7.- CONCLUSIONES	Pág. 18
8.- BIBLIOGRAFÍA	Pág. 19
9.- ANEXO 1. Figuras	Pág. 22
10.- ANEXO 2. Tablas y gráficos	Pág. 23
11.- PÓSTER	Pág. 25

1.- RESUMEN

La atresia de esófago es una falta de continuidad del tubo esofágico, pudiendo ir acompañada o no de fístula traqueoesofágica; el tipo más frecuente es el III, que asocia atresia proximal y fístula traqueoesofágica distal, llegando a presentarse en el 86% de los casos.

Aunque no se conoce con certeza su etiopatogenia, las teorías que tratan de explicar su aparición sitúan la causa en un fallo del desarrollo embrionario. En los casos de asociación sindrómica sí que se ha visto una relación con la mutación de varios genes o cromosomas (trisomías de los cromosomas 18 y 21 principalmente, y mutaciones en los genes MYCN, CHD7, SOX2 y MID1).

Prenatalmente, la atresia de esófago se puede presentar como polihidramnios. Tras el nacimiento, se caracteriza por una falta de paso de la sonda nasogástrica, un exceso de secreciones orales, distress y dificultad respiratoria, tos cianosante, atragantamiento con la alimentación o neumonías aspirativas. Está relacionada hasta en un 50% de los casos con otras malformaciones congénitas, como los síndromes de VACTERL y CHARGE. La clínica, junto con radiografía (el contraste será de gran ayuda) compatible, ofrecen la mayoría de los diagnósticos; diagnosticándose solo un 30% prenatalmente.

La resolución del cuadro es quirúrgica, consistiendo en conseguir la continuidad esofágica y el cierre de las fístulas. Las principales secuelas postquirúrgicas son el RGE y la estenosis esofágica, que se pueden resolver mediante funduplicatura de Nissen y dilataciones esofágicas, respectivamente. En cualquier caso, la mayoría de pacientes presenta un buen pronóstico a largo plazo, con alimentación y desarrollo normales.

Por medio de un estudio observacional retrospectivo de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago intervenidos quirúrgicamente por el Servicio de Cirugía Pediátrica del HCUV entre los años 2010 y 2020, se ha analizado la frecuencia de los diferentes subtipos de atresia, así como la incidencia de los diversos síntomas y secuelas a corto y largo plazo, la necesidad de reintervenciones, entre otros datos. Para ello se han empleado distintas variables cuantitativas y cualitativas.

Se ha llegado a la conclusión de que el subtipo III de atresia es el más frecuente; el RGE y la estenosis son las secuelas más prevalentes; hay una evidente asociación con malformaciones congénitas y síndromes malformativos.

Palabras clave: *atresia de esófago; fístula traqueoesofágica; reflujo gastroesofágico; síndrome VACTERL; síndrome CHARGE.*

2.- INTRODUCCIÓN. ATRESIA DE ESÓFAGO

La atresia de esófago (AE) consiste en la falta de continuidad del tubo esofágico, que puede ir asociado o no a fístula traqueoesofágica.

2.1. ETIOPATOGENIA

La atresia de esófago y la fístula traqueoesofágica son patologías aún hoy de etiología desconocida. Aunque existe controversia a este respecto, la base morfogénica parece residir en un reordenamiento del intestino anterior proximal en dos tubos separados, uno ventral, el respiratorio (la tráquea), y otro dorsal, el tubo gastrointestinal (el esófago). La correcta formación de este proceso depende de una adecuada expresión temporal y espacial de determinados patrones de genes; una alteración en éstos es la causa que subyace a la aparición de esta enfermedad, y explica la alteración en la separación y formación del mencionado intestino anterior.

Tres son las principales teorías que tratan de explicar lo anteriormente expuesto. La primera de ellas atribuye las malformaciones traqueoesofágicas a un fallo en el crecimiento traqueal, cuyo resultado es un sobrecrecimiento compensatorio del intestino anterior con unas yemas broncopulmonares que se originan directamente de él. La segunda teoría propone un fallo en el proceso de separación que divide al intestino anterior en una tráquea ventral y un esófago dorsal como causa de esta patología. La tercera teoría asume que el esófago se desarrolla inicialmente como una estructura separada que más tarde se vuelve atrésica secundariamente a un evento aún por determinar, y explica las fístulas traqueoesofágicas como un modo de restablecer la continuidad del tracto gastrointestinal (1)(2).

La relación con otras anomalías sugiere un trastorno generalizado de la embriogénesis, así como la exposición a varios factores ambientales, ya sean ciertos medicamentos o algunas enfermedades infecciosas, pero no se ha logrado identificar de manera consistente ningún factor externo. Se han notificado anomalías cromosómicas en el 6-10% de los pacientes con atresia de esófago, siendo en su mayoría trisomías (sobre todo 18 y 21). Y aunque no se ha descrito ningún defecto cromosómico específico como factor etiológico probado, sin embargo, recientemente se han implicado cuatro genes (MYCN, CHD7, SOX2 y MID1) en la etiología de la atresia esofágica sindrómica (3).

2.2. EPIDEMIOLOGÍA Y FACTORES DE RIESGO

Se estima que ocurre en uno de cada 3.000-4.500 recién nacidos (RN) vivos, siendo el 30% prematuros (4)(5).

Existe un ligero predominio en varones (6)(7), y un mayor riesgo en primogénitos y al aumentar la edad materna. No obstante, cuando se excluyen los casos de etiología cromosómica, no hay una clara evidencia de la relación entre atresia de esófago y la edad materna (4)(5).

2.3. CLASIFICACIÓN

Se pueden considerar cinco tipos distintos de atresia esofágica, de acuerdo con la clasificación de Ladd (tal y como se puede apreciar en la *Figura 1. Disponible en Anexo 1*):

- Tipo I: atresia sin fístula (8%)
- Tipo II: atresia distal con fístula proximal (1%)
- Tipo III: atresia proximal y fístula distal. Es el tipo más frecuente, llegando a representar en torno al 86% de los casos.
- Tipo IV: doble fístula (1%)
- Tipo V: fístula sin atresia (por lo que también es considerado como tipo “H”; 4%)

Los tipos I y II suelen ser atresias con larga distancia entre los cabos, denominadas también atresias “long-gap”, lo que las hace más difíciles de reparar en el período neonatal inmediato (2)(5)(8).

2.4. PRESENTACIÓN CLÍNICA

Prenatalmente, la atresia de esófago se puede manifestar como casos de polihidramnios durante el embarazo, pues debido a ésta el feto no podrá deglutir el líquido amniótico.

Una vez se ha dado a luz, lo más frecuente es encontrar una presentación caracterizada por la imposibilidad de paso de la sonda nasogástrica (SNG) al estómago (lo cual se comprobará radiográficamente. Ver *Figura 2*), un exceso de secreciones orales en el RN y cuadros de distress y dificultad respiratoria (con fenómenos de tiraje, aleteo nasal, etc). También pueden presentar tos cianósante y atragantamientos con los intentos de alimentación.

Ante un abdomen distendido, con timpanismo y relleno de aire, la sospecha será de fístula distal.

Por el contrario, si el abdomen está excavado, nos encontraremos ante una fístula proximal o una atresia “pura” (sin fístula).

En los casos de fístula sin atresia, es muy probable que los niños presenten tos frecuente, como síntoma de las recurrentes neumonías aspirativas que suelen sufrir y que pueden poner en riesgo su vida (2)(4)(8).



Figura 2. Radiografía de tórax de un RN con atresia de esófago. Se aprecia SNG con un bucle en el bolsón esofágico superior.

Además, la atresia de esófago se ve relacionada hasta en un 50% de los casos con otras malformaciones congénitas, como son los denominados síndromes de VACTERL (malformaciones a nivel vertebral, anorrectal, cardíaco, traqueal, esofágico, renal y de miembros) y CHARGE (coloboma, malformaciones cardíacas, atresia de coanas, retraso psicomotor y/o del crecimiento, hipoplasia de genitales, malformaciones auriculares y/o sordera). Por lo que es importante el examen físico al nacimiento, sobre todo de miembros y periné, así como realizar radiografías de tórax y abdomen, ecografía y ecocardiograma (2)(4)(5)(9).

2.5. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico prenatal de la patología intestinal es un tanto limitado, no siendo diagnosticados gran parte de los casos hasta los momentos finales de la gestación o, incluso, después del nacimiento. En el caso concreto de la atresia esofágica, se estima que el porcentaje de diagnósticos prenatales es aproximadamente un 30% según las series (2)(10).

Para este diagnóstico prenatal, es útil el control ecográfico trimestral del embarazo. En él se puede sospechar esta enfermedad mediante signos indirectos, como es el polihidramnios, que estará presente hasta en un 50% de los casos; así como una cámara gástrica pequeña o ausente (más relacionado con la atresia sin fístula), o una bolsa esofágica superior dilatada con extremo ciego (“signo de la bolsa”) (2)(10)(11).

A nivel prenatal, también serán útiles la resonancia magnética fetal de confirmación y el análisis del líquido amniótico, pues la ecografía por si sola tiene una alta tasa de falsos positivos (2)(10)(11).

El diagnóstico definitivo nos lo puede ofrecer la radiografía de abdomen, en la que se puede observar la SNG enrollada en el bolsón esofágico (*Figura 2*). En caso de existir aire a nivel abdominal, será lógico pensar en una fístula entre la tráquea y la porción distal del esófago. La radiografía con contraste hidrosoluble puede ser de gran ayuda. Por otro lado, las fístulas pueden ser demostradas por broncoscopia, técnica especialmente útil en el caso de fístulas en “H” (2)(4)(8).

2.6. TRATAMIENTO PREQUIRÚRGICO

Al nacimiento, y previo al tratamiento quirúrgico resolutorio, es conveniente poner al paciente con la cabeza elevada unos 30-45° y con una sonda con doble luz y aspiración continua, para prevenir posibles broncoaspiraciones. Además, debe suspenderse la alimentación oral, siendo útil en algunos casos la realización de una gastrostomía (2)(8).

2.7. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento ha de ser eminentemente quirúrgico y urgente, a fin de evitar aspiraciones y cuadros de neumonitis secundarias.

La cirugía consistirá en conseguir la continuidad del esófago y cerrar la o las fístulas en caso de existir éstas (*Figura 3. Disponible en Anexo 1*). Para ello, generalmente solo es necesaria una única intervención con dos pasos diferenciados. En un primer paso se realizará broncoscopia para localización y disección de la fístula; y una vez cerrada y seccionada la fístula, se procede a realizar la anastomosis término-terminal esofágica. Generalmente la anastomosis se realiza sobre SNG, que sirve como guía, y también será útil para la alimentación postquirúrgica.

El abordaje se realiza mediante toracotomía (posterolateral o mediastínica derecha sobre 4º o 5º espacio intercostal) con abordaje extrapleural.

En ocasiones es necesario colocar un tubo de drenaje torácico (2)(7)(11)(12)(13).

Menos habitual es el abordaje por toracoscopia, aunque revisiones recientes han demostrado una inexistencia de diferencias entre los dos abordajes en cuanto a tasas de complicaciones intra y postoperatorias (2)(11).

Si se trata de una atresia “long-gap”, puede requerir técnicas como: plastia esofágica de alargamiento en cabo proximal, anastomosis primaria diferida o sustitución esofágica (2)(11)(12).

2.8. CUIDADOS Y TRATAMIENTOS POSTQUIRÚRGICOS

A partir del 2º o 3º día tras la intervención se puede plantear el inicio de la alimentación a través de la SNG (aparte de la alimentación gástrica o yeyunal por medio de sonda transanastomótica, también se puede plantear nutrición parenteral total o alimentación mediante gastrostomía). Hacia el 5º-7º día se suele realizar esofagograma para comprobar la integridad de la anastomosis y descartar la presencia de fugas. Si no hay ningún hallazgo patológico y la exploración resulta satisfactoria, se puede ir comenzando con la alimentación oral. Si no hay ningún drenaje, también se puede retirar el tubo torácico (en caso de haberse requerido) (7)(8).

2.9. SECUELAS Y EVENTOS POSTQUIRÚRGICOS

La principal secuela asociada a la resolución quirúrgica de esta patología es la aparición de reflujo gastroesofágico (RGE); aunque también pueden aparecer alteraciones de la motilidad esofágica, fugas anastomóticas, disfagia, dolor torácico, estenosis a nivel de la anastomosis (que necesitarán de dilataciones en algunos casos), fallo de medro, neumonía aspirativa, esofagitis y traqueomalacia. No es raro encontrar problemas para la alimentación asociados a la disfagia (2)(14)(15).

Hay que tener en cuenta también posibles recurrencias de la fístula.

Además, cabe destacar la importancia del seguimiento postquirúrgico de estos pacientes, pues debido a la técnica quirúrgica y su abordaje pueden presentar escoliosis, deformidad y asimetría de la pared torácica, y aleteo escapular (por la toracotomía y la posible lesión del nervio torácico largo) (11)(15).

2.10. PRONÓSTICO

Los lactantes de muy bajo peso al nacer (generalmente menos de 1,5 kg) tienen menos probabilidades de conseguir una anastomosis primaria definitiva durante la reparación quirúrgica, por lo que también asocian una mayor mortalidad (11)(16).

A pesar de ello la mayoría de los pacientes tienen un buen pronóstico a largo plazo, con posibilidad de una alimentación normal, así como un adecuado crecimiento y desarrollo (2)(8)(15).

No obstante, es frecuente que exista algún problema de deglución y/o motilidad esofágica; así como de RGE, que podrá llegar a ser subsidiario de reintervenciones quirúrgicas (funduplicatura de Nissen) en función de su gravedad (2)(7).

3.- OBJETIVOS

El objetivo perseguido es el análisis de la incidencia de complicaciones postquirúrgicas en pacientes intervenidos por atresia de esófago en nuestro Centro Hospitalario; así como de la necesidad o no de segundas intervenciones, de los síntomas, signos y exploraciones necesarios para su diagnóstico y de la frecuencia de uno u otro subtipo.

4.- MATERIALES Y MÉTODOS

DISEÑO DEL ESTUDIO

El estudio es retrospectivo, descriptivo, analítico y observacional, y en ningún caso se han realizado pruebas o intervenciones adicionales con motivo del estudio. Para ello se ha utilizado una muestra de 12 pacientes, todos ellos en edad pediátrica, cuyo diagnóstico principal es el de “Fístula traqueoesofágica con atresia y estenosis esofágicas” de acuerdo con la Clasificación Internacional de Enfermedades 9ª Revisión, Modificación Clínica (CIE-9-MC); o “Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica” según la Edición Española de la Clasificación Internacional de Enfermedades 10ª Revisión (3ª Edición – Actualización Julio 2020), Modificación Clínica (CIE-10-ES).

RECOGIDA DE DATOS

Los datos de los pacientes objetivo (población diana) se obtienen de la información recopilada en el nuevo modelo de datos del Conjunto Mínimo Básico de Datos de las Altas Hospitalarias, el RAE-CMBD, implantado en 2016, el cual recaba al alta hospitalaria la información mínima y básica sobre cada episodio asistencial de cada paciente; utilizando como clasificación de referencia para la codificación de los datos clínicos la CIE-10-ES (mencionada con anterioridad).

La información detallada acerca de signos, síntomas, diagnósticos y procedimientos quirúrgicos se consigue por medio de una revisión sistemática de las historias clínicas de cada uno de los pacientes, utilizando para ello los programas de registro y gestión de Historias Clínicas del Hospital Clínico Universitario de Valladolid (HCUV).

Los datos recopilados se introducen en una base de datos realizada con el programa informático Microsoft Excel, Versión 2018. El posterior análisis estadístico se ejecuta con el programa SPSS Statistics, propiedad de IBM.

Ver tabla 1.1, 1.2, 1.3 y 1.4. (Disponibles en Anexo 2).

POBLACIÓN DE ESTUDIO Y SELECCIÓN DE PACIENTES

Criterios de inclusión: pacientes pediátricos con diagnóstico principal de “Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica” (CIE-10-ES), que corresponde con el código Q39.1 en el registro; se han seleccionado únicamente los intervenidos quirúrgicamente por el Servicio de Cirugía Pediátrica del Hospital Clínico Universitario de Valladolid entre los años 2010 y 2020.

Criterios de exclusión: intervenciones quirúrgicas realizadas en otros centros; pacientes operados en fechas anteriores a las mencionadas; patología esofágica no catalogada con el código Q39.1.

DESCRIPCIÓN DEL SEGUIMIENTO DE LOS PACIENTES

Los pacientes incluidos en el estudio han recibido un seguimiento postoperatorio a largo plazo por parte del Servicio de Cirugía Pediátrica del HCUV. Se ha realizado un control evolutivo, con evaluación de síntomas persistentes, complicaciones tras la cirugía, valoración de la adecuada cicatrización y cierre de la herida quirúrgica y control de secuelas; prestando especial atención a pacientes que han requerido nuevas intervenciones.

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se ha estudiado la normalidad de las variables por medio del test de Kolmogorov-Smirnov. Las variables cuantitativas han sido descritas de acuerdo con sus medidas de dispersión; las cualitativas son expresadas como porcentajes.

IMPLICACIONES ÉTICAS Y LEGALES

El Trabajo Fin de Grado dio comienzo previa autorización por parte del Comité Ético de Investigación Clínica (CEIC) del Hospital Clínico de Valladolid, con código de PI 20-2033. Para ello, se entregó un compromiso de confidencialidad firmado, una carta de presentación, el documento de conformidad del Jefe de Servicio con la realización del trabajo, y se presentó el protocolo a seguir del proyecto. Además, los padres o tutores legales de los pacientes (por ser pacientes en edad pediátrica), al firmar el consentimiento informado de la intervención también autorizaron la utilización de su información clínica para la realización de estudios de investigación.

A fin de respetar en todo momento la Ley Orgánica 3/2018, de 5 de diciembre, de Protección de Datos Personales y Garantía de los Derechos Digitales, únicamente el equipo investigador ha podido disponer de los diferentes datos e historias clínicas de los pacientes. Además, en el desarrollo de todo el trabajo y en el presente documento

no se emplea ningún tipo de información que pueda comprometer la total confidencialidad de los sujetos a estudio.

Por otro lado, cabe destacar que no existe conflicto de intereses de ningún tipo, ni se ha recibido financiación alguna para la realización del trabajo.

5.- RESULTADOS

El estudio inicialmente constaba de 13 pacientes, pero finalmente la muestra se ha visto reducida a 11 pacientes a causa del fallecimiento de dos de éstos previo a su intervención quirúrgica. Uno de ellos aparecerá solo a efectos del estudio sindrómico.

La edad media a la que los pacientes pasaron por quirófano fue de 1.5 días (0.527 desviación estándar), con un mínimo de 1 día y un máximo de 2 días. Esta medida ha sido calculada con 10 de los pacientes, pues no hay datos de uno de ellos.

El peso medio a la intervención fue de 2.283 kg (0.377 desviación estándar), con un peso máximo alcanzado por uno de ellos de 2.8 kg, y siendo de 1.39 kg el paciente de menor peso.

En cuanto a la talla, la talla media de los pacientes en el momento de la intervención fue de 47.25 cm, con un máximo de 49 cm, un mínimo de 46 cm para los dos más pequeños, y una desviación estándar de 1.134, no encontrándose datos de talla para 3 de ellos. (Tabla 2. Disponible en Anexo 2).

Respecto a la frecuencia por sexos, el 69, 23% de los pacientes son varones, y, por tanto, el 30,77% son mujeres; de modo que se obtiene una relación hombre/mujer de 2.25:1 (Gráfico 1. Disponible en Anexo 2).

5.1. TIPO DE ATRESIA ESOFÁGICA

El tipo de atresia más frecuentemente encontrado, representando el 90.9% de los casos, fue la tipo III. El 9.1% restante corresponde a la atresia tipo IV (Gráfico 2).

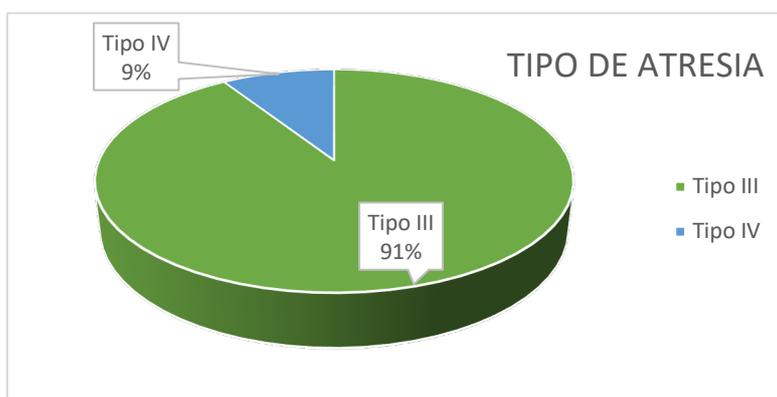


Gráfico 2. Frecuencias de subtipos de atresia esofágica.

5.2. SIGNOS Y SÍNTOMAS

Encontramos en 9 pacientes (un 81.8%) una imposibilidad para el paso de una sonda nasogástrica (SNG); el mismo porcentaje de pacientes (81.8%) presentan sialorrea o secreciones orofaríngeas abundantes y mucosas; tanto el rechazo de las tomas, como los vómitos alimenticios y el atragantamiento tras la lactancia, aunque en diferentes pacientes, se presentan tan solo en uno de ellos, por lo que se obtienen sendos 9.1% de frecuencia; por otro lado, 8 pacientes asocian distress respiratorio o desaturaciones, lo que corresponde con un 72.7% de ellos (*Gráfico 3*).



Gráfico 3. Frecuencia de signos y síntomas.

5.3. ASOCIACIÓN SINDRÓMICA

Para este apartado se tendrán en cuenta los dos síndromes o asociaciones más frecuentes e importantes, VACTERL y CHARGE. El primero de ellos lo presenta un paciente de los 12 (8.33%), y el segundo aparece en dos ocasiones (16,66%) (*Gráfico 4*); por lo que, si hablamos de síndromes completos en general, se obtiene una frecuencia del 25% (*Gráfico 5*).

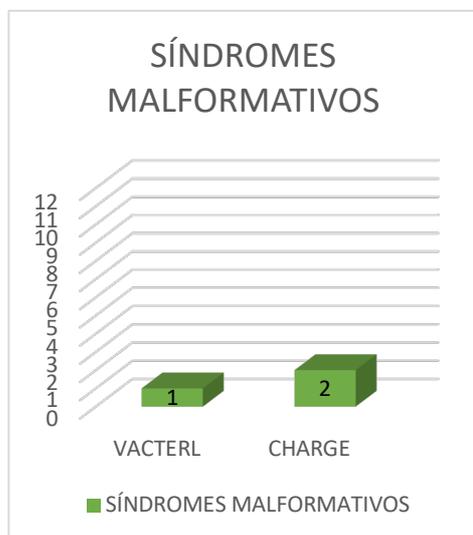


Gráfico 4. Número de asociaciones de los dos tipos más característicos de síndromes malformativos.

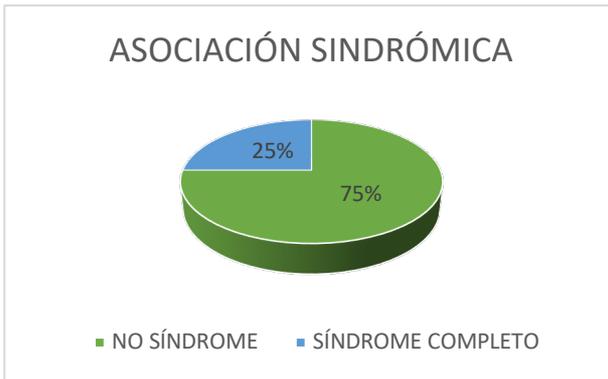


Gráfico 5. Frecuencia general de asociación de cualquier tipo de síndrome malformativo.

No obstante, si tenemos en cuenta las malformaciones cardíacas congénitas (que por sí solas no constituyen ningún síndrome), aparecen en otros 7 pacientes (esto es, el 58.33% de los pacientes asocian comunicación intraventricular y/o foramen oval permeable y/o ductus arterioso permeable (aparte de otras patologías menos frecuentes)) (Gráfico 6. Disponible en Anexo 2), alcanzándose un 83.33% de frecuencia global de malformaciones de cualquier tipo (Gráfico 7. Disponible en Anexo 2).

5.4. INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA

A 9 de los 11 pacientes (81.8%) se les intervino con el procedimiento basado en abordaje extrapleurar mediante toracotomía posterolateral derecha sobre 4º o 5º espacio intercostal (“Intervención habitual”). En otro paciente (9.1%) fue necesario diseccionar 2 fístulas traqueoesofágicas en lugar de una (“Intervención AE tipo IV”), y en el restante (9.1%) se optó por un abordaje mediastínico en vez de posterolateral intercostal (“Abordaje mediastínico”) (Gráfico 8).

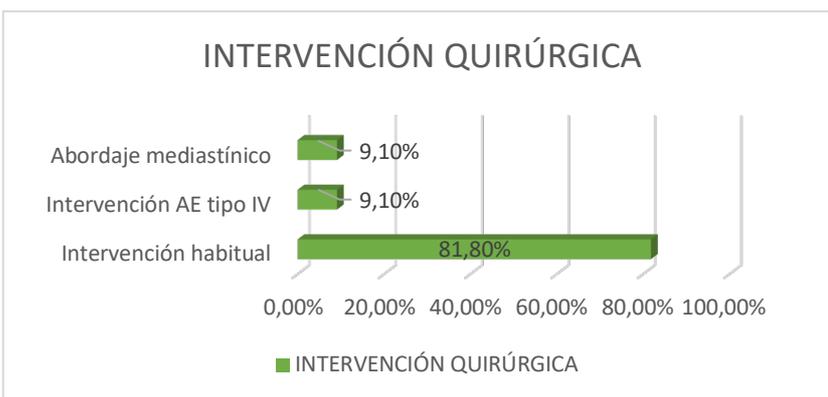


Gráfico 8. Frecuencias y tipos de intervenciones quirúrgicas realizadas.

5.5. EVENTOS POSTQUIRÚRGICOS (A CORTO PLAZO)

Como eventos postquirúrgicos a corto plazo relacionados directamente con la propia cirugía destacan la infección de la herida quirúrgica, que aparece solo en uno de los pacientes (9.1%); el quilotórax y la fuga esofágica, que aparecen también en un solo paciente, con sus respectivos 9.1% de frecuencia; y el neumotórax, que lo presentan 2 pacientes (18.2%).

También encontramos secuelas sintomáticas que dan la cara en un breve período tras la cirugía, como son la disfagia, que aparece en uno de los pacientes (9.1%); de igual modo, la tos laríngea y la motilidad esofágica alterada aparecen en el 9.1% de los pacientes; el estridor y los vómitos se encuentran en 2 de los 11 pacientes (18.2% cada uno); y el síntoma más frecuente es el reflujo gastroesofágico o las regurgitaciones, que se halla en 5 de los pacientes (45.5%) (Gráfico 9).

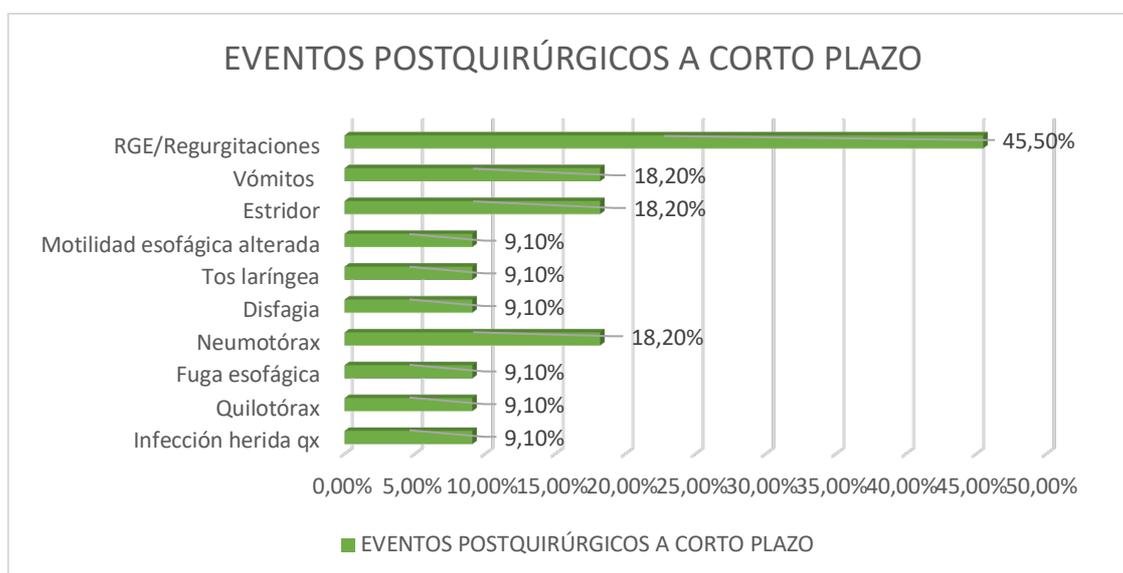


Gráfico 9. Frecuencias de los diferentes eventos postquirúrgicos a corto plazo.

5.6. SECUELAS A MEDIO/LARGO PLAZO

Existen secuelas a medio/largo plazo con implicación en el desarrollo normal de los pacientes derivadas de la propia intervención, como son la escápula alada, presentada por 2 pacientes (18.2%), y la escoliosis, que aparece en 3 de ellos (27.3%). En cualquier caso, 8 pacientes tienen una correcta cicatrización de la herida quirúrgica (72.72%) (Gráfico 10. Disponible en Anexo 2), aunque uno de ellos (9.1%) muestra un granuloma en zona de gastrostomía. No se encuentra ningún caso de traqueomalacia.

Las secuelas sintomáticas propias tanto de la enfermedad como de la intervención por las que se realiza un seguimiento a largo plazo son la estenosis esofágica, que es la más frecuente, presentándola hasta 6 pacientes (54.5%); el reflujo gastroesofágico y la

disfagia, que los manifiestan 5 (45.5%) y 4 (36.4%) pacientes respectivamente; la infección respiratoria de repetición, que se encuentra en 3 pacientes (27.3%); y el esófago adinámico y la úlcera de pared abdominal, hallados solo en un paciente cada uno (sendos 9.1%) (Gráfico 11).

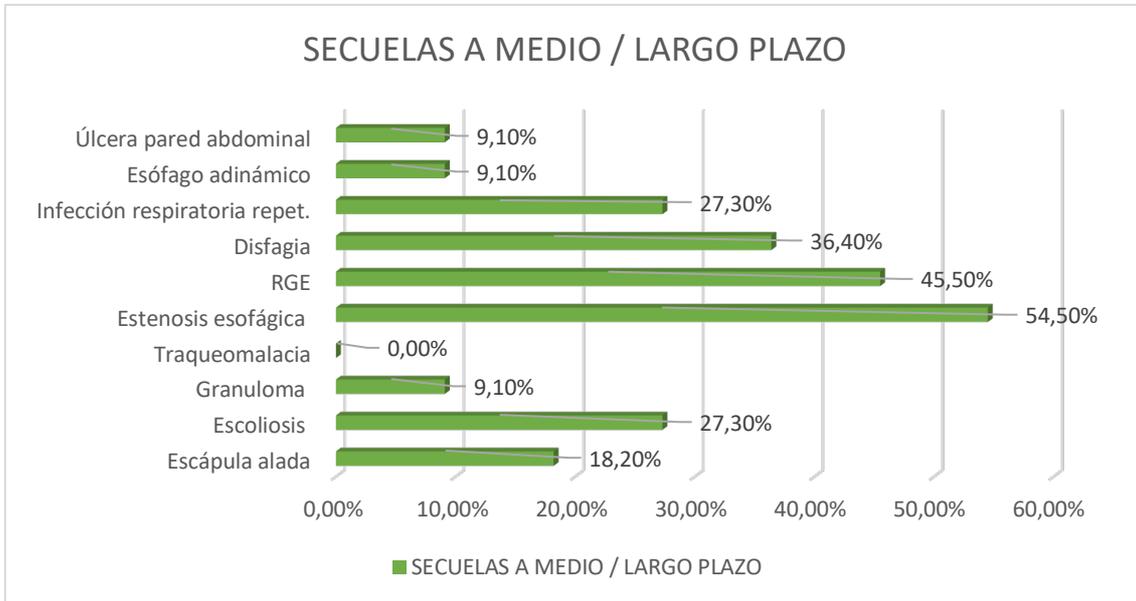


Gráfico 11. Frecuencias de las diferentes secuelas a medio / largo plazo.

5.7. NUEVAS CIRUGÍAS / REINTERVENCIONES

De los 11 pacientes, tan solo uno (9.1%) requirió una reintervención de la enfermedad. Sin embargo, sí que fue más frecuente la realización de nuevas cirugías, pues 3 pacientes necesitaron una funduplicatura de Nissen (un 27.3% de ellos), al igual que también se realizaron 3 dilataciones esofágicas (también un 27.3%) (Gráfico 12).



Gráfico 12. Número de pacientes que requieren una nueva intervención quirúrgica o una reintervención.

6.- DISCUSIÓN

El peso a la intervención obtenido en nuestro estudio (2,283 kg +/- 0,37) es equiparable al promedio de otros trabajos (2,557kg // 2,536 kg) (17)(18).

La edad promedio de la intervención quirúrgica fue de 1,5 días, entrando dentro de los plazos estimados en otros centros y estudios (19).

Respecto a la frecuencia por sexos, dado que lo que interesa es conocer en qué sexo es más frecuente la enfermedad, se puede tener en cuenta a los 13 pacientes iniciales, pues, aunque no todos fueron operados, los 13 recibieron el diagnóstico de atresia de esófago.

Los resultados obtenidos confirman el predominio de la enfermedad en varones, con casi un 70% de los casos de sexo masculino, frente a un 30% femenino (17)(20)(21).

Con una muestra tan pequeña, la aparición de un evento poco esperado sobreestima su incidencia. Esto explica el haber obtenido un 9.1% de casos de atresia tipo IV, valor que dista bastante del 1-4% esperado para este subtipo. No obstante, este 9.1% tan solo corresponde a un único caso de atresia tipo IV. Diferencia que no se encuentra en el caso de la atresia tipo III, pues ya era sabido que se trataba del tipo más frecuente, obteniéndose una frecuencia del 90% frente al más de 80% esperado (2)(5)(22).

En cuanto a la asociación sindrómica de la atresia de esófago, los resultados se han analizado para 12 pacientes, pues, aunque uno no llegó a ser operado, fue correctamente diagnosticado, y no queremos infraestimar la asociación entre la atresia esofágica y otros síndromes malformativos, ya que el mencionado paciente presentaba un síndrome polimalformativo que fue la más que probable causa de su temprano fallecimiento.

La frecuencia de síndromes malformativos ha sido inferior a la registrada en otros estudios y revisiones; en parte, esto se debe a que en un primer momento hemos planteado el estudio de síndromes polimalformativos completos, lo que reduce su incidencia a efectos estadísticos; de modo que se ha obtenido una incidencia del 25% frente al aproximadamente 50% de otros estudios (2)(9)(18)(23). Además, cabe tener en consideración que algunos de estos síndromes son cuadros de severa gravedad, por lo que es probable que haya habido muertes intraútero o perinatales secundarias a ellos que no se han diagnosticado o registrado correctamente, lo que infraestima su

incidencia y asociación. No obstante, si se tiene en cuenta todo el abanico de malformaciones que presentan estos pacientes (y que en la mayoría de los casos formarán parte del espectro sindrómico mencionado, debiendo ser consideradas más bien como presentaciones incompletas de éstos), se llega a una estimación más realista de su asociación con la atresia de esófago, con una incidencia del 83,33% para la asociación de malformación de cualquier tipo (principalmente cardiovascular), tal y como recogen otros estudios (9)(24); aunque sin dejar de ser una sobreestimación, pues varias de estas anomalías son malformaciones relativamente frecuentes en la población general, y que pueden haber tenido lugar en estos pacientes de forma independiente al desarrollo de la atresia.

A pesar de que en esencia la resolución quirúrgica de esta enfermedad es la misma para todos los subtipos y pacientes, encontramos diferentes tipos de intervención por los siguientes motivos: la atresia tipo IV, al asociar fístula traqueoesofágica proximal aparte de la distal, requiere también una resolución de ésta, por lo que, aunque el abordaje y el resto de la cirugía fueran idénticos, se valora como una operación diferente; la otra se debe a que, a causa de la multitud de malformaciones que presentaba el paciente (pues es uno de los que asocia síndrome de VACTERL), se prefirió un acceso mediastínico en lugar de posterolateral intercostal por razones prácticas. En cualquier caso, la técnica quirúrgica empleada es la misma que la descrita en la literatura (25)(26).

Acerca de eventos y secuelas postquirúrgicos, se puede destacar que se obtuvo un 9,1% de incidencia para la fuga esofágica anastomótica, valor cercano al 10% encontrado en otros estudios (25); la incidencia de estenosis esofágica fue superior a la esperada (54,5% frente a 37%) (25); se estima una incidencia del 22% al 45% para la aparición de RGE, similar al 45,5% obtenido en nuestro estudio (25)(27); a largo plazo, la disfagia aparece en el 36,4% de nuestros pacientes, porcentaje por debajo del 61% de otros hospitales (28); el 27,3% de nuestros pacientes padecen infecciones respiratorias de repetición, valor incluido en el 10% a 53% esperado (27)(29).

Hemos encontrado un 27,3% de pacientes con escoliosis, incidencia superior a la presentada en otros registros, que se sitúa en torno al 7,8% (30)(31); sin embargo, la presentación de escápula alada fue inferior en nuestro trabajo (18,2%) respecto a otros estudios (23,8%) (30).

La traqueomalacia está registrada como secuela a largo plazo de la atresia de esófago, y con total seguridad varios de nuestros pacientes la habrán padecido; sin embargo, no

se encuentra ningún caso porque generalmente se presenta como un cuadro de tos o ligera disnea con carácter autorresolutivo, es decir, no ha habido ninguna presentación clínica lo suficientemente grave como para que conste en ningún informe médico de seguimiento.

Los datos de úlcera de pared abdominal y granuloma van asociados al mismo paciente, y se deben a una mala cicatrización de una gastrostomía percutánea (PEG) antigua; si bien son secuelas de un proceso necesario para el tratamiento de la enfermedad a estudio, no se trata de consecuencias de ésta, sino de un problema más propio del paciente que de la patología como tal.

La necesidad de nuevas intervenciones quirúrgicas está en relación con la aparición de las dos secuelas a largo plazo más frecuentes, la estenosis esofágica y el reflujo gastroesofágico; secuelas resueltas mediante dilataciones esofágicas y funduplicatura de Nissen respectivamente, realizándose cada una en el 27,3% de los pacientes, un índice de intervención inferior al de otros centros (46% y 39%) (28).

7.- CONCLUSIONES

- La atresia de esófago con fístula traqueo-esofágica distal (tipo III) es el subtipo más frecuente.
- El RGE y la estenosis esofágica son las secuelas más prevalentes tanto a corto como a largo plazo.
- La atresia de esófago predomina en varones, y presenta una fuerte asociación con otros tipos de malformaciones y síndromes polimalformativos (VACTERL y CHARGE).

8.- BIBLIOGRAFÍA

1. Ioannides AS, Copp AJ. Embryology of oesophageal atresia. *Semin Pediatr Surg.* 1 de febrero de 2009;18(1):2-11.
2. van Lennep M, Singendonk MMJ, Dall'Oglio L, Gottrand F, Krishnan U, Terheggen-Lagro SWJ, et al. Oesophageal atresia. *Nat Rev Dis Primer.* 18 de abril de 2019;5(1):1-21.
3. Felix JF, Tibboel D, de Klein A. Chromosomal anomalies in the aetiology of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Eur J Med Genet.* 1 de mayo de 2007;50(3):163-75.
4. Baldwin D, Yadav D. Esophageal Atresia [Internet]. StatPearls [Internet]. StatPearls Publishing; 2020 [citado 4 de abril de 2021]. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK560848/>
5. Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *J Med Genet.* julio de 2006;43(7):545-54.
6. Badran EF, Kamal W, Yaseen A, Abbad A, Al-Lawama M, Khedair Ahmad F, et al. Esophageal atresia: Associated anomalies, mortality, and morbidity in Jordan. *Pediatr Int Off J Jpn Pediatr Soc.* noviembre de 2020;62(11):1250-5.
7. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* 1 de agosto de 2017;52(8):1245-51.
8. Delfa SB, Huertas ALL. Malformaciones congénitas digestivas. :11.
9. La Placa S, Giuffrè M, Gangemi A, Di Noto S, Matina F, Nociforo F, et al. Esophageal atresia in newborns: a wide spectrum from the isolated forms to a full VACTERL phenotype? *Ital J Pediatr.* 10 de julio de 2013;39:45.
10. Pardy C, D'Antonio F, Khalil A, Giuliani S. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand.* junio de 2019;98(6):689-99.
11. Garabedian C, Vaast P, Bigot J, Sfeir R, Michaud L, Gottrand F, et al. Atrésie de l'œsophage : prévalence, diagnostic anténatal et pronostic. *J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod.* 1 de junio de 2014;43(6):424-30.
12. Shieh HF, Jennings RW. Long-gap esophageal atresia. *Semin Pediatr Surg.* 1 de abril de 2017;26(2):72-7.
13. MacKinlay GA. Esophageal atresia surgery in the 21st century. *Semin Pediatr Surg.* 1 de febrero de 2009;18(1):20-2.

14. Comella A, Tan Tanny SP, Hutson JM, Omari TI, Teague WJ, Nataraja RM, et al. Esophageal morbidity in patients following repair of esophageal atresia: A systematic review. *J Pediatr Surg* [Internet]. 19 de septiembre de 2020 [citado 5 de abril de 2021]; Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346820306552>
15. Rintala RJ, Sistonen S, Pakarinen MP. Outcome of esophageal atresia beyond childhood. *Semin Pediatr Surg*. 1 de febrero de 2009;18(1):50-6.
16. Folaranmi SE, Jawaid WB, Gavin L, Jones MO, Losty PD. Influence of birth weight on primary surgical management of newborns with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* [Internet]. 28 de noviembre de 2020 [citado 5 de abril de 2021]; Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0022346820308551>
17. Keckler SJ, St Peter SD, Valusek PA, Tsao K, Snyder CL, Holcomb GW, et al. VACTERL anomalies in patients with esophageal atresia: an updated delineation of the spectrum and review of the literature. *Pediatr Surg Int*. abril de 2007;23(4):309-13.
18. Lautz TB, Mandelia A, Radhakrishnan J. VACTERL associations in children undergoing surgery for esophageal atresia and anorectal malformations: Implications for pediatric surgeons. *J Pediatr Surg*. 1 de agosto de 2015;50(8):1245-50.
19. Brosens E, Ploeg M, van Bever Y, Koopmans AE, IJsselstijn H, Rottier RJ, et al. Clinical and etiological heterogeneity in patients with tracheo-esophageal malformations and associated anomalies. *Eur J Med Genet*. agosto de 2014;57(8):440-52.
20. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. EUROCAT Working Group. *Arch Dis Child*. junio de 1993;68(6):743-8.
21. Lupo PJ, Isenburg JL, Salemi JL, Mai CT, Liberman RF, Canfield MA, et al. Population-based birth defects data in the United States, 2010-2014: A focus on gastrointestinal defects. *Birth Defects Res*. 1 de noviembre de 2017;109(18):1504-14.
22. Clark DC. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Am Fam Physician*. 15 de febrero de 1999;59(4):910-6, 919-20.
23. Bednarczyk D, Sasiadek MM, Smigiel R. Chromosome aberrations and gene mutations in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. diciembre de 2013;57(6):688-93.
24. Rohanizadegan M, Tracy S, Galarreta CI, Poorvu T, Buchmiller TL, Bird LM, et al. Genetic diagnoses and associated anomalies in fetuses prenatally diagnosed with esophageal atresia. *Am J Med Genet A*. agosto de 2020;182(8):1890-5.
25. Spitz L. Esophageal atresia: Lessons I have learned in a 40-year experience. *J Pediatr Surg*. 1 de octubre de 2006;41(10):1635-40.
26. Beasley SW. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Surg Oxf*. 1 de noviembre de 2019;37(11):623-7.

27. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* noviembre de 2016;63(5):550-70.
28. Legrand C, Michaud L, Salleron J, Neut D, Sfeir R, Thumerelle C, et al. Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Arch Dis Child.* septiembre de 2012;97(9):808-11.
29. Chetcuti P, Phelan PD. Respiratory morbidity after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child.* febrero de 1993;68(2):167-70.
30. Jaureguizar E, Vazquez J, Murcia J, Diez Pardo JA. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg.* octubre de 1985;20(5):511-4.
31. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW, Dickens DR. Chest wall deformity in patients with repaired esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* marzo de 1989;24(3):244-7.

9.- ANEXO 1

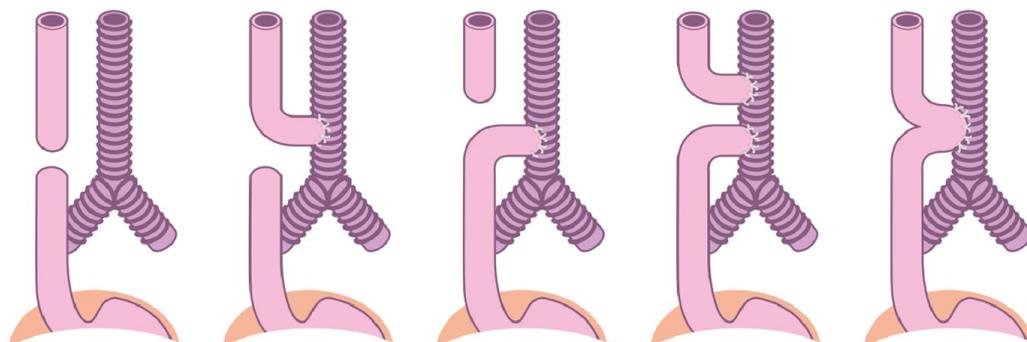


Figura 1. Representados, de izquierda a derecha y por orden, los 5 tipos de atresias y fístulas traqueo-esofágicas.

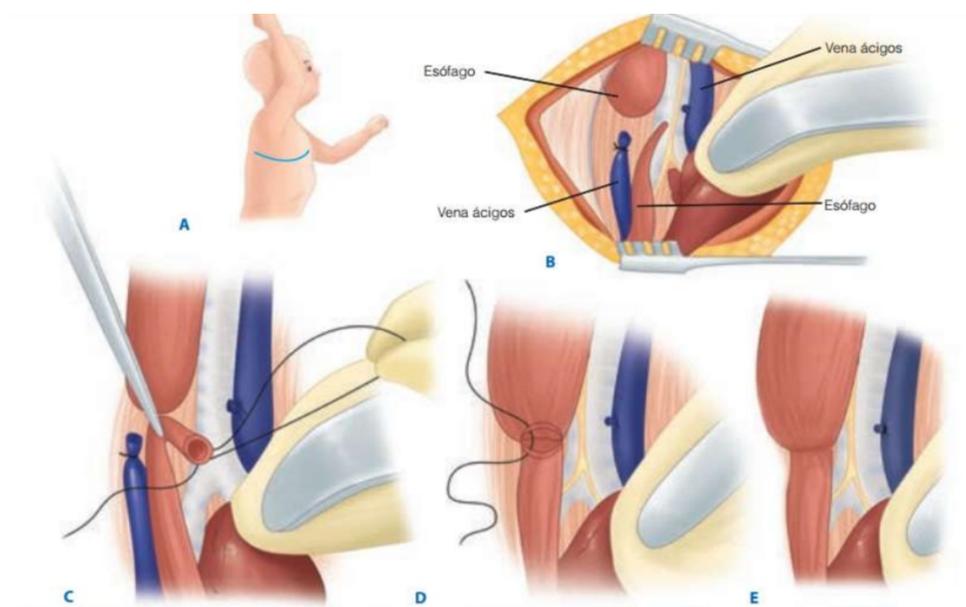


Figura 3. Reparación primaria de atresia esofágica tipo III. A) Incisión de toracotomía derecha. B) Corte de vena ácigos (no se realiza sistemáticamente(11)): se muestra el esófago proximal y distal, y se identifica la fístula. C) Fístula traqueo-esofágica diseccionada y defecto traqueal cerrado. D) Anastomosis terminoterminal entre el esófago proximal y el distal. E) Anastomosis completa.

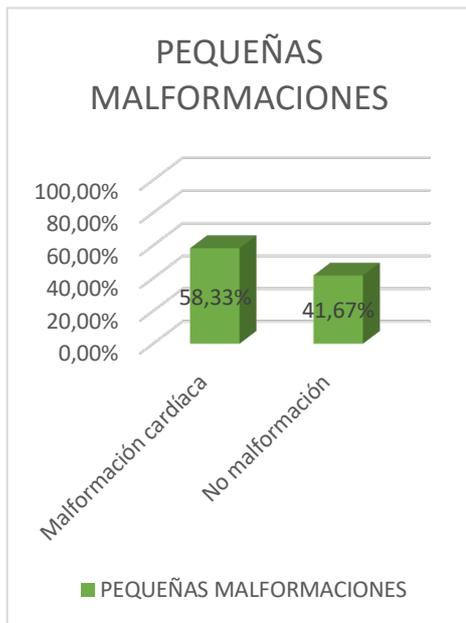


Gráfico 6. Frecuencia de asociación de pequeñas malformaciones cardíacas congénitas.



Gráfico 7. Frecuencia global de asociación de malformaciones de cualquier tipo.



Gráfico 10. Frecuencia de adecuada cicatrización de herida quirúrgica.



Universidad de Valladolid

Facultad de Medicina

ESTUDIO RETROSPECTIVO DE PACIENTES INTERVENIDOS EN ETAPA NEONATAL DE ATRESIA DE ESÓFAGO EN EL HCUV ENTRE LOS AÑOS 2010 Y 2020



Autor: Lobón Martín, Miguel

Tutor: Dr. Sánchez Abuín, Alberto (Servicio de Cirugía Pediátrica, HCUV)

INTRODUCCIÓN

- La atresia de esófago (AE) es una falta de continuidad del tubo esofágico. El subtipo más frecuente es el III (86%).
- Asociación con síndromes de CHARGE y VACTERL, y trisomías 18 y 21.
- Resolución quirúrgica. Principales secuelas: RGE + estenosis esofágica → funduplicatura Nissen + dilataciones esofágicas.

OBJETIVO PRINCIPAL

- Análisis de la incidencia de complicaciones postquirúrgicas y reintervenciones en pacientes intervenidos por AE.

MATERIAL Y MÉTODOS

- Se han revisado las HC de los pacientes intervenidos por atresia de esófago en el HCUV entre los años 2010 y 2020.
- Análisis estadístico descriptivo de las 36 variables recogidas, con Microsoft Excel y SPSS Statistics.

Edad qx	Distress	Vómitos	Esófago adinámico
Talla (cm)	Atragantamiento	Neumotórax	Úlcera pared abd.
Peso (kg)	Disfagia (corto pl.)	Fuga esofágica	Correcta cicatriz
Tipo AE	Estridor	VACTERL	Escápula alada
Técnica qx	Tos laringea	CHARGE	Escoliosis
Falta paso SNG	Infec. Herida qx	Estenosis esof.	Traqueomalacia
Sialorrea	RGE (corto pl.)	RGE (largo pl.)	Funduplicatura
Rechazo tomas	Mot. Esóf. Alter.	Inf. Respiratoria	Dilatación esofág.
Vómito alimento	Quilotórax	Disfagia (largo pl.)	Reintervención

ESTUDIO RETROSPECTIVO, DESCRIPTIVO, ANALÍTICO Y OBSERVACIONAL

RESULTADOS



Gráfico 1

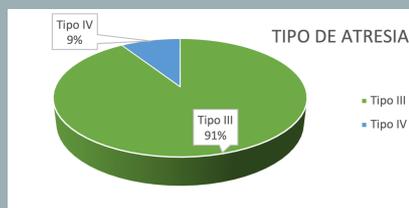


Gráfico 2



Gráfico 3

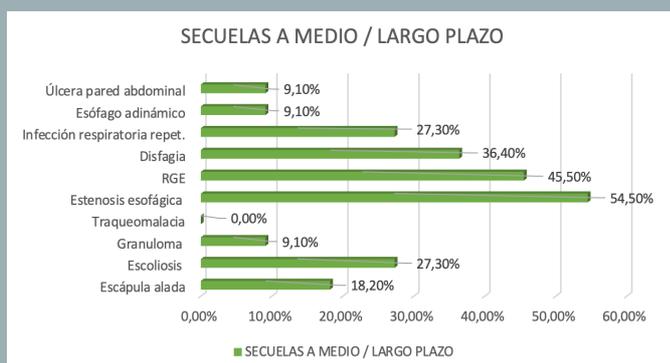


Gráfico 4



Gráfico 5

CONCLUSIONES

- La atresia de esófago con fístula traqueoesofágica distal (tipo III) es el subtipo más frecuente.
- El RGE y la estenosis esofágica son las secuelas más prevalentes tanto a corto como a largo plazo.
- La atresia de esófago predomina en varones, y presenta una fuerte asociación con otros tipos de malformaciones y síndromes polimalformativos (VACTERL y CHARGE).