

**ATRESIA ESOFÁGICA. EXPERIENCIA EN EL MANEJO Y CONDUCTA ACTUAL****ESOPHAGEAL ATRESIA. EXPERIENCE IN CURRENT DRIVING AND CONDUCT**

<https://doi.org/10.5281/zenodo.4599832>

AUTORES: Blanca Andreina Mendoza Lino<sup>1</sup>  
Miguel Angel Pozo Arcentales<sup>2</sup>  
Yeseb Janira Vera Torres<sup>3</sup>  
Jessenia Stefania Murillo Mosquera<sup>4</sup>  
Tatiana Ysamar Aristega Rodríguez<sup>5</sup>

DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA: andreinamendozalino@hotmail.com

Fecha de recepción: 09 de noviembre del 2020

Fecha de aceptación: 23 de noviembre del 2020

**RESUMEN:**

La atresia esofágica es una malformación congénita en la cual se ve interrumpida la luz del esófago de forma parcial o total, y puede estar acompañada o no de fistula al árbol traqueo bronquial. Es una afección frecuente en la práctica quirúrgica del recién nacido. En algunos casos se presenta asociada a anomalías cardíacas y genitourinarias. Clínicamente se observa en estos pacientes salivación excesiva, disfagia y es una de las causas más frecuentes de distress respiratorio al nacer. Se decidió realizar la presente investigación con el objetivo de caracterizar clínico epidemiológicamente la enfermedad. Para ello se consultaron diversas bibliografías nacionales y extranjeras y se obtuvo como resultado que esta afección pasó de ser incompatible con la vida a tener una

<sup>1</sup> Médico Cirujana. Médico General del Hospital IESS Babahoyo, <https://orcid.org/0000-0002-4060-3442?lang=en> Email: [andreinamendozalino@hotmail.com](mailto:andreinamendozalino@hotmail.com)

<sup>2</sup> Médico General del Hospital IESS Babahoyo, <https://orcid.org/0000-0002-3739-0829> Email: [miguel127157@gmail.com](mailto:miguel127157@gmail.com)

<sup>3</sup> Médico General del Hospital IESS Babahoyo, <https://orcid.org/0000-0003-0122-5167> Email: [yesebyanir@gmail.com](mailto:yesebyanir@gmail.com)

<sup>4</sup> Médico General del Hospital IESS Babahoyo, <https://orcid.org/0000-0002-5748-518x> Email: [jmurilloscsz5@gmail.com](mailto:jmurilloscsz5@gmail.com)

<sup>5</sup> Médico General del Hospital IESS Babahoyo, <https://orcid.org/0000-0002-9338-7130> Email: [tatysamar@hotmail.com](mailto:tatysamar@hotmail.com)

tasa de sobrevivencia de un 96% en países desarrollados; gracias al adecuado manejo y experiencia de Cirujanos, neonatólogos e intensivistas.

**Palabras Clave:** Atresia Esofágica, malformación congénita, distress respiratorio al nacer.

## ABSTRACT

Esophageal atresia is a congenital malformation in which the lumen of the esophagus is partially or totally interrupted, and may or may not be accompanied by a fistula to the tracheo-bronchial tree. It is a frequent condition in the surgical practice of the newborn. In some cases it is associated with cardiac and genitourinary anomalies. Clinically, excessive salivation and dysphagia are observed in these patients and it is one of the most frequent causes of respiratory distress at birth. It was decided to carry out the present investigation with the aim of characterizing the disease clinico epidemiologically. For this, various national and foreign bibliographies were consulted and the result was that this condition went from being incompatible with life to having a survival rate of 96% in developed countries; thanks to the proper management and experience of surgeons, neonatologists and intensivists.

**KEY WORDS:** Esophageal atresia, congenital malformation, respiratory distress at birth

## INTRODUCCIÓN

La atresia esofágica es la malformación congénita que consiste en la interrupción de la luz del esófago, que puede estar acompañada o no de fístula al árbol traqueo bronquial.

La primera descripción de la atresia congénita del esófago la reportó William Durston en 1670 pero no fue sino hasta 1697 cuando Thomas Gibson describió en un texto de anatomía, la atresia de esófago típica con fístula traqueoesofágica distal.

En 1931, Rosenthal recopila 255 casos de atresia de esófago y propone un modelo de explicación desde el punto de vista embrionario. Robert Swan en 1938, reportó la primera anastomosis esofágica y ligadura de la fístula traqueoesofágica. En 1939, William Ladd en Boston y Logan Leven en Minnesota realizaron una gastrostomía inicial, luego cierre de la fístula traqueoesofágica y esofagostomía en los tres meses siguientes.

La primera anastomosis esofágica con ligadura de la fístula traqueoesofágica exitosa la realizó Cameron Haight en 1941; Las variaciones anatómicas esta patología fueron descritas

inicialmente por Vogt en 1929, luego Ladd y Gross simplificaron su clasificación.

Desde hace 50 años Collis (1957), propuso una gastroplastia creando un segmento de tubo gástrico dependiendo de la curvatura menor que permite el alargamiento del esófago. En 1991 Cameron tuvo excelentes resultados con esta técnica en 79 pacientes.

En 1995 Evans en Londres, utilizó por primera vez esta .En 1992 y 1996 Schärli en Suiza, informa por primera vez una nueva técnica para elongar la unión esófago gástrica mediante un corte horizontal que va de la curvatura menor al cuerpo del estómago, con lo cual logra una elongación de 6 a 8 cm. para corregir pacientes con atresia de esófago tipo I.

En el 2002 Kawahara, informa cuatro pacientes con atresia de esófago, dos de tipo III y dos de tipo I, pero solo en un paciente utilizó esta técnica en forma primaria, con separación importante de los cabos a la edad de cuatro meses con 6 Kg. de peso complementando la técnica con Livaditis en el cabo superior.

La atresia esofágica constituye un verdadero desafío para todos los integrantes del equipo de salud para lograr disminuir la morbilidad, y enfrentar las complicaciones que pueden afectar la calidad de vida de estos pacientes. (Louhimo, Lindahl, 2013, p.218)

Debido a la importancia del adecuado manejo de esta afección quirúrgica en la que se logra actualmente disminuir la mortalidad infantil por esta causa, se decidió llevar a cabo la presente investigación para caracterizar clínico epidemiológicamente la atresia esofágica.

## **DESARROLLO**

La atresia del esófago se presenta en 1 x 3000-3500 recién nacidos (RN) vivos, con una prevalencia de 3.53 x 10000 RN, de los cuales el 50% tiene otras malformaciones congénitas. La presentación más frecuente es una Atresia Esofágica con fístula traqueoesofágica (FTE) distal, en aproximadamente el 85% de los casos. Las anomalías congénitas severas asociadas, son la causa más importante de muerte en los pacientes con atresia esofágica; y la sobrevida de los neonatos a término sin malformaciones es del 100%.

Según Welldt, Caamaño, Escobar, Osorio, Roizen y Valdés (2014) "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." (p.242)

Es más frecuente en varones e hijos de madres de raza blanca. El riesgo de recurrencia entre los padres de un niño afectado es de 0,5 a 2%, aumentando hasta el 20% cuando más de un hijo se ve afectado. El riesgo empírico de una persona afectada de tener un hijo con la enfermedad es del 3 al 4%. Se reportan anomalías cromosómicas asociadas en un 6,6 a 10% de los casos.

Para Al-Qahtani, Yazbeck, Rosen, Youssef y Mayer (2014)

La etiología de la atresia esofágica aún no es muy clara se cree que durante el proceso de organogénesis traqueal y esofágica puede haber diferentes agentes que intervienen, generando así una atresia de esófago que se puede presentar en sus diversas variantes. (p.738)

La producción de los diferentes tipos de atresia de esófago parecería no ser la misma. En general se cree que la aparición de una atresia de esófago podría ser secundaria a un déficit de irrigación, por otro lado, se sostiene que esta malformación sería secundaria a una alteración en las señales de diferenciación tisular. Respecto a la aparición de una fístula traqueoesofágica se explicaría en función del crecimiento muy rápido de la tráquea, el esófago quedaría incorporado y de esta manera se produciría la comunicación. (p.739)

Estudios realizados por Beasley (2014), Ruth (2015), Hubner, Nazer Herrera, Cifuentes y Ovalle (2015), se hacen las siguientes reflexiones:

Cuando el embrión tiene aproximadamente cuatro semanas, aparece el divertículo respiratorio (esbozo pulmonar) en la pared ventral del intestino anterior, en el límite con el intestino faríngeo. Este divertículo se separa poco a poco de la porción dorsal del intestino anterior por medio del tabique traqueoesofágico. De tal manera el intestino anterior queda dividido en una porción ventral, el primordio respiratorio, y una porción dorsal, el esófago.

En el periodo inicial el esófago es corto, pero al producirse el descenso del corazón y los pulmones se alarga rápidamente. La capa muscular, formada por el mesénquima esplácnico circundante, es estriada en sus dos tercios superiores y esta inervada por el vago; en el tercio inferior el musculo es liso y esta inervado por el plexo esplácnico.

La atresia esofágica y la fistula traqueoesofágica son consecuencia de la desviación espontánea del tabique traqueoesofágico en dirección dorsal o de algún factor mecánico que empuja la pared dorsal del intestino anterior en sentido ventral. En su forma más corriente, la porción proximal del esófago es un saco ciego, mientras que la porción distal comunica con la tráquea por un conducto de escaso

calibre, inmediatamente por arriba de la bifurcación. Son menos frecuentes en esta región otros tipos de defectos.

## Clasificación.

Existen muchas clasificaciones de atresia esofágica (AE), aquí presentamos la clasificación anatomopatológica que divide en cinco tipos de AE (clasificación de Ladd y de Gross). Utilizaremos la clasificación de Ladd para dividir las en tipos I, II, III, IV Y V. Si bien el tipo V o fístula en H aislada no es en realidad una AE se incluye de todas formas dentro de la clasificación según estudios realizados por Reyes, Muñiz, Polo, Alvaredo, Armenteros, Hernández (2014), Ruth (2015), Tappero y Witt (2015), Welldt, Caamaño, Escobar, Osorio, Roizen y Valdés (2014):

**Tipo I: Atresia del esófago sin fístula traqueoesofágica:** Es la AE sin fístula o “atresia pura” no existiendo comunicación con la vía aérea. Representa el 5% de los casos y es la segunda en frecuencia.

**Tipo II: Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica proximal:** Es una forma muy rara de AE representando del 1 al 3% de los casos. Existe una fístula desde el cabo superior del esófago a la tráquea cervical.

**Tipo III: Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica distal:** Se observa en más del 90% de los casos siendo este tipo utilizado comúnmente como sinónimo de AE. Presenta una bolsa esofágica superior ciega y una comunicación entre el extremo distal esofágico y la tráquea (fístula traqueoesofágica) generalmente ubicada a escasos centímetros de la carina.

**Tipo IV: Atresia del esófago con fístula traqueoesofágica proximal y distal:** Presenta fístulas en ambos cabos esofágicos y su observación es poco frecuente. Este tipo de atresia representa el 2% de los casos.

**Tipo V: Fístula traqueoesofágica sin atresia del esófago:** En estos pacientes se presenta el esófago permeable con una fístula traqueoesofágica generalmente de ubicación cervical o torácica alta.

El diagnóstico de una atresia esofágica se puede realizar intra útero a través de una ecografía prenatal, aunque no siempre es definitiva. Hay muchos recién nacidos con atresia con ecografías prácticamente normales.

En casos no diagnosticados en el nacimiento, el recién nacido suele presentar cianosis y dificultad respiratoria durante sus

primeras alimentaciones, y en ocasiones patologías pulmonares como asfixia y neumonía.

En el caso del diagnóstico posnatal, cuanto más precoz es el diagnóstico, el recién nacido tiene mayores probabilidades de no tener complicaciones asociadas.

Clínicamente el neonato presenta copiosas, finas y blancas burbujas de moco en la boca y también a veces en la nariz, el neonato puede tener episodios de tos y cianosis, estos episodios se exacerban durante la alimentación, si hay fístula T distal el estómago empezará a llenarse de aire.

A veces el examen físico puede ser sin particularidades. Si la atresia esofágica es sospechada se debe pasar una sonda nasogástrica (Nº 8 en prematuros y Nº 10 en infantes a término); si el paciente tiene atresia típicamente presenta un stop a 10 a 12 cm, la distancia normal hasta el cardias gástrico es de 17 cm.

Luego del nacimiento el recién nacido presenta salivación excesiva y frecuentemente se asocia a tos y a cuadros de cianosis intermitente inexplicables, como consecuencia de la acumulación de saliva en el cabo superior del esófago. La distensión abdominal puede estar presente cuando hay una fístula entre la tráquea y el esófago distal.

El llanto rápidamente aumenta la distensión gastrointestinal con aire y causa reflujo del contenido gástrico a través de la fístula.

### **Radiológico:**

La información necesaria respecto al sitio de la atresia se obtiene de la radiografía de tórax, en la que se fija una sonda de alimentación con la punta lo más baja en el esófago, hasta donde llegue. En raras ocasiones existe alguna razón o necesidad de agregar medio de contraste al depósito esofágico proximal, práctica que no se recomienda por el peligro grave de broncoaspiración.

Radiología simple de tórax-abdomen:

Se aprecia el detenimiento o "asa" de la sonda radiopaca a nivel del esófago, entre la 2a. y 4a. vértebra torácica.

Al mismo tiempo se apreciarán las características cardíacas, pulmonares, vertebrales y la distribución del aire abdominal.

Aire en abdomen = AE con fístula traqueoesofágica distal Tipo III).

Ausencia de aire abdominal= AE completa sin fístula Tipo I).

Esofagograma: no se recomienda por la probabilidad de aspiración del medio de contraste

Ecografía cardíaca: para descartar malformaciones importantes (que harían posponer la cirugía esofágica) y descartar el arco aórtico derecho que induciría una toracotomía izquierda

-Ecografía cerebral y renal para descartar malformaciones asociadas.

-La fistula traqueoesofágica aislada se diagnostica mediante broncoscopia y esofagoscopia combinadas.

Si el diagnóstico no se realiza rápidamente, y se produce aspiración de la saliva, aparecen signos clínicos de dificultad respiratoria como taquipnea, cianosis, quejido, aleteo nasal, y tiraje intercostal.

### **Malformaciones asociadas.**

Las malformaciones asociadas a la atresia esofágica se presentan en un 60 a 70 %. Ellas son: Gastrointestinales, cardíacas, genitourinarias, músculo esqueléticas y del sistema nervioso central. Se ha observado atresia esofágica en lactantes con trisomía 21 y 18

Las anomalías congénitas asociadas se descubren en aproximadamente 50% de infantes con AE, la mayoría tiene más de una malformación.

Anomalías cardíacas se encuentran en aproximadamente 25% de estos infantes y ocupan un tercio de las anomalías identificadas, defectos del septo interventricular, persistencia del ductus arterioso y tetralogía de Fallot son los más reportados; las malformaciones más complejas se asocian a múltiples defectos anatómicos y se relacionan a un peor pronóstico. Las malformaciones gastrointestinales incluido ano imperforado atresia duodenal y malrotaciones, ocurren en aproximadamente 16% de infantes con AE.

Defectos musculoesqueléticos son comunes e incluyen anomalías en las vértebras y defectos en las costillas y en las extremidades.

Malformaciones en el tracto urinario como anomalías ureterales, hipospadias, riñón en herradura y agenesia renal pueden ocurrir.

Aproximadamente 10% de pacientes con AE tienen una anomalía del tracto urinario y en el sistema músculo esquelético. El acrónimo VATER o VACTERL (vertebral defect, anorectal malformation, cardiac defect, tracheoesophageal fistula, renal anomaly, radial dysplasia and limb defects), ha sido utilizado

para describir la condición de múltiples anomalías en estos infantes.

La atresia esofágica aislada tiene una más alta relación con la incidencia de mayor número de defectos que la FTE más AE. La fístula TE tipo H se asocia mucho menos frecuentemente a otras anomalías. Síndrome de VATER (10%) (Defectos vertebrales anomalías anales, fístula traqueo esofágicas, anomalías anales, fístula traqueoesofágica, anomalías radiales de extremidad o renales.

### **Tratamiento.**

Establecido el diagnóstico, debe procederse a la reparación quirúrgica. El estado fisiopatológico del paciente es clave para decidir el momento de la cirugía. Se utiliza la clasificación de Spitz, Kiely, Morecroft y Drake (1994), que identifica 3 grupos de pacientes:

- Grupo I > 1500 g, sin otra patología (sobrevida 97%)
- Grupo II < 1500 g, o cardiopatía mayor (sobrevida 59%)
- Grupo III < 1500 g, y cardiopatía mayor (sobrevida 22%)

Esta clasificación permite estimar los riesgos potenciales en cada paciente y priorizar, según corresponda, el manejo de la cardiopatía o de la prematurez antes que la corrección de la atresia. En centros especializados se procede a la operación si el lactante se encuentra estable.

La corrección de esta malformación es uno de los grandes paradigmas de la cirugía del recién nacido, debido a que los procedimientos han variado considerablemente con el transcurso de los años. Generalmente el tratamiento quirúrgico de la atresia esofágica no se considera un procedimiento de emergencia, se puede diferir por horas hasta que el paciente este compensado (gasometría, hemodinamia y estado ventilatorio adecuados), se confirme el diagnóstico y se evalúe la gravedad de las malformaciones asociadas.

En la atresia esofágica con fistula traqueoesofágica, que es el tipo más frecuente de atresia esofágica, la meta es lograr la ligadura de la fistula con anastomosis termino-terminal. El tratamiento se puede realizar a través de una toracotomía o utilizando un enfoque toracoscópico. Se procederá a entrar en el tórax por el lado opuesto al arco aórtico: derecho para una aorta descendente izquierda, e izquierdo para una aorta descendente derecha. De no detectarse un arco aórtico derecho en el periodo previo a la cirugía, el cambio hacia el lado izquierdo es adecuado si se ha elegido un abordaje toracoscópico, pero si se ha realizado una toracotomía, puede intentarse la anastomosis desde el lado derecho.



El tratamiento puede ser mediante cirugía abierta convencional (Toracotomía derecha) o cirugía videotoracoscópica. Esta última está siendo ampliamente acogida a nivel mundial.

El paciente sale del quirófano intubado, en asistencia respiratoria mecánica, hasta que la vía aérea quede libre de secreciones y logre una respiración espontánea. Se deberá tener especial cuidado en el manejo del cuello ya que cualquier extensión brusca del mismo produciría tracción sobre el esófago suturado. Por tal motivo se deberá colocar al paciente en decúbito dorsal con la cabeza en la línea media en un ángulo de 30° evitando en todo momento hiperextender el cuello. Para lograr todo esto se mantiene al paciente con sedación durante 24 - 48 horas evitando que el paciente se mueva. Se recomienda no pesar al paciente por un espacio de 72 a 96 horas luego de lo cual las suturas estarán más firmes y se podrá movilizar en forma cuidadosa.

Entre las complicaciones más frecuentes están atelectasia, neumonías, dehiscencia de la sutura esofágica, dehiscencia de la sutura traqueal, complicaciones derivadas de las malformaciones asociadas, recurrencia de la fistula, la taqueomalacia y recidivas. Tardíamente pudiera aparecer reflujo gastroesofágico, estenosis esofágica, bronquitis a repetición, divertículo esofágico y desnutrición.

La supervivencia en la actualidad de los recién nacidos con atresia de esófago es de un 96% o mayor gracias a los avances y la experiencia en el manejo médico- quirúrgico de esta malformación congénita.

### **DISEÑO METODOLÓGICO**

Se realizó una búsqueda bibliográfica de los últimos diez años en Scopus a través de Hinari, y adicionalmente en Medline/Medline Plus a través de PubMed, con los descriptores atresia esofágica, distrés respiratorio al nacer y malformación congénita. Al triangular los resultados obtuvo un total de 67 referencias bibliográficas que incluían 17 revisiones sistemáticas, 3 ensayos clínicos controlados, 6 estudios experimentales y el resto eran estudios observacionales y presentaciones de casos clínicos. Se creó una base de datos que permitió el acceso y la acotación de las referencias actuales.

### **CONCLUSIONES**

El diagnóstico precoz de la atresia esofágica permite un tratamiento oportuno, con lo cual se logra disminuir las complicaciones y se reduce la morbimortalidad.

La sobrevida en la actualidad es de un 96% o superior y la calidad de vida a largo plazo es buena. Los recién nacidos con atresia esofágica, sin duda alguna se han visto beneficiados

con los avances actuales, el desarrollo de nuevas tecnologías y la aparición de nuevas técnicas quirúrgicas así como el manejo multidisciplinario entre cirujanos, neonatólogos e intensivistas.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Al-Qahtani A R, Yazbeck S, Rosen N G, Youssef S, Mayer S K. (2014) Lengthening Technique for Long Gap Esophageal Atresia and Early Anastomosis. *J Pediatr Surg* 38:737-739.
- Beasley SW. (2014). *Esophageal fistula*. En Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP, Surgery of infants and children: scientific principles and practice. New York.
- Hubner G, Nazer Herrera J, Cifuentes Ovalle L. (2015). Atresia esofágica y malformaciones asociadas. *Rev Med Chile* 4 (3).
- Louhimo.I. Lindahl.H. (2013) Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively patients. *J. Pediatr. Surg.* 18 (3): 217 - 29.
- Reyes, R., Muñiz, J., Polo, I., Alvaredo, M. A., Armenteros, A., Hernández, N. M. (2014). Anomalías congénitas asociadas a la atresia esofágica. *Rev Cubana Pediatría* [revista en la Internet]. 86 (1): 68-76. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0034-75312014000100008&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-75312014000100008&lng=es).
- Ruth V. (2015) *Neonatal Surgical Procedures: A Guide for Care and Management*. NICU Ink, Book Publishers, California.
- Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. O (1994). Esophageal atresia: at-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg* 29: 723-725.
- Tappero E, Witt C. (2015). Neonatal gastrointestinal surgical conditions, en Longobucco
- Weltdt E, Caamaño E, Escobar J, Osorio W, Roizen R, Valdés M. (2014): Atresia esofágica, análisis y seguimiento *Rev Chil Pediatr*; 69: 241-6