

Análisis de la evolución clínico-quirúrgica de neonatos con atresia de esófago con cabos distantes (Long Gap) durante el crecimiento espontáneo de los mismos

C. Cannizzaro*, M. Boglione**, S. Rodríguez *, A. Reussman**, M. Martínez Ferro**

*Área Cuidados Intensivos Neonatales. **Servicio de Cirugía Infantil. Hospital de Pediatría "J.P. Garrahan". Buenos Aires, Argentina.

RESUMEN

Introducción. La atresia de esófago (AE) es una de las patologías quirúrgicas de mayor prevalencia en la etapa neonatal. La corrección quirúrgica es posible después del nacimiento, pero en ocasiones la distancia entre los cabos esofágicos (CE) imposibilita la anastomosis término-terminal (ATT) inicial. La definición de Long Gap (LG) o CE distantes es imprecisa y, si bien hay consenso en que la conservación del esófago propio es la mejor opción terapéutica, existen controversias sobre la oportunidad e impacto clínico que ocasiona la espera del crecimiento de los cabos esofágicos en forma espontánea tal como lo ha propuesto P. Puri.

Objetivos. Evaluar la evolución clínico-quirúrgica de los recién nacidos (RN) con AELG durante el ingreso en la unidad de cuidados intensivos neonatales (UCIN) de un hospital pediátrico.

Material y métodos. Estudio descriptivo, retrospectivo. Se incluyeron todos los RN con AELG ingresados en la UCIN desde enero de 2002 a diciembre de 2006. Se analizó sexo, edad gestacional, peso al nacer (PN), tipo de AE, distancia entre CE, complicaciones respiratorias y quirúrgicas, edad al alta y mortalidad.

Resultados. En 5 años ingresaron a la UCIN 64 RN con AE; 21 (33%) fueron LG (población de estudio). En 8 RN (38%), se logró realizar una ATT (80 ± 40 días); todos tuvieron reflujo gastroesofágico (RGE), el 50% presentó complicaciones: dehiscencia o estenosis de la anastomosis y mediastinitis. En 13 RN (62%) se requirió una esofagotomía (46 ± 34 días) por falta de crecimiento de los CE o por complicaciones respiratorias graves. El 87% de los pacientes presentó uno o más episodios de neumonía antes de ser esofagostomizado o anastomosado. El 88% de los casos desarrolló enfermedad pulmonar crónica (EPC). No hubo fallecidos.

Conclusiones. Un alto porcentaje de pacientes fue esofagostomizado. La espera condicionó un gran número de RN con enfermedad pulmonar crónica (EPC) y otras complicaciones importantes. En los casos en que se logró la ATT, fue tras una larga internación sin beneficios ostensibles. La aplicación precoz de técnicas de elongación esofágica dinámica para pacientes con AELG deberían ser exploradas como una estrategia alternativa.

Correspondencia: Claudia Cannizzaro, Pichincha 1850 Ciudad de Buenos Aires, Argentina.

E-mail: ccannizza@gmail.com; ccannizzaro@garrahan.gov.ar

Este trabajo ha sido seleccionado para presentación oral en el 9º Congreso Argentino de Perinatología.

Recibido: Mayo 2009

Aceptado: Diciembre 2009

PALABRAS CLAVE: Atresia de esófago; Cabos distantes; Esofagotomía; Elongación esofágica; Enfermedad pulmonar crónica.

ANALYSIS OF CLINICAL-SURGICAL COURSE OF NEONATES WITH LONG-GAP ESOPHAGEAL ATRESIA DURING THEIR SPONTANEOUS GROWTH

ABSTRACT

Introduction. Esophageal atresia (EA) is one of the most prevalent surgical conditions in the newborn. Sometimes early oesophageal anastomosis can't be done due to the esophageal gap. Long gap (LG) definition is not precise. Although consensus exist about conservation of own esophagus is the best therapeutic option, literature is not clear about how long and under what circumstances is advisable to wait for the spontaneous esophageal pouches to growth (P. Puri approach). Furthermore at present we don't even know the real repercussion that this waiting can implicate.

Objective. The aim of the study was to evaluate the clinical and surgical outcome of newborns with EALG during their stay in a neonatal intensive care unit (NICU) at a third level children's hospital.

Materials and methods: We retrospectively reviewed the charts of all newborn with EA admitted in the NICU from January 2002 to December 2006 in order to analyze sex, gestational age, weight, type of EA, LG, respiratory and surgical complications, length of stay and mortality.

Results. During the study time period 64 newborns with EA were admitted, 21 (33%) had EALG (our population). We underwent primary repair with esophageal anastomosis in 8 newborns at 80 ± 40 days. All of them had gastroesophageal reflux, 50% presented different complications such as anastomotic leak, stricture and mediastinal infections. 13 patients required an esophagostomy at a mean age of 46 ± 34 days due to a lack of growth of esophageal's pouches and/or serious respiratory complications. There were no deaths.

Conclusions. There were high percentages of esophagostomized patients. The result of waiting for the primary repair was a high number of children with chronic lung disease and a high rate of serious complications. Esophageal anastomosis were accompanied by long hospital stays and no clear benefits. The early application of dynamic esophageal lengthening should be explored as an alternative strategy for newborns with EALG.

KEY WORDS: Esophageal atresia; Long Gap; Esophagostomy; Esophageal lengthening; Chronic lung disease.



Figura 1. Recién nacido con atresia de esófago a la espera de la resolución quirúrgica. La flecha indica la sonda de replegle colocada en el CE superior.

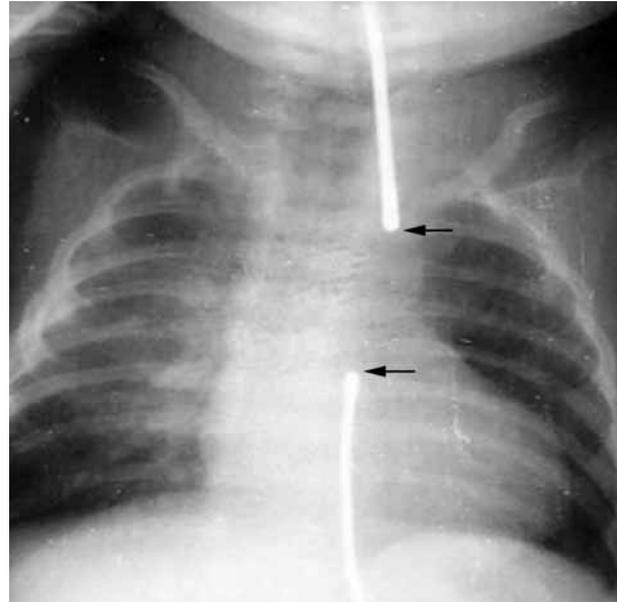


Figura 2. Medición de los cabos esofágicos. Las flechas indican la distancia entre los cabos esofágicos.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago (AE) es una de las entidades que mejor simboliza la patología malformativa neonatal y se presenta en 1 cada 3.000 a 4.000 recién nacidos vivos. Su corrección quirúrgica está considerada como uno de los paradigmas de la cirugía neonatal⁽¹⁾, sin embargo no siempre es factible lograr la anastomosis término-terminal en los primeros días de vida, especialmente cuando la distancia entre los cabos esofágicos es excesiva, generando entonces un desafío clínico y quirúrgico.

La AE tipo I de la clasificación de Ladd⁽²⁾ (también llamada “atresia pura”, ya que no tiene comunicación con la vía aérea) se presenta en aproximadamente un 5% de los casos y en la gran mayoría, los cabos esofágicos se encuentran muy alejados entre sí (Long Gap) dificultando el tratamiento quirúrgico. Sin embargo, otras variedades de AE también pueden presentar esta característica.

La definición de Long Gap (LG) es imprecisa⁽³⁻⁵⁾ y, si bien hay consenso en que la conservación del esófago es la mejor opción terapéutica^(5,6), no está claro en la literatura durante cuánto tiempo y bajo qué circunstancias debe esperarse el crecimiento de los cabos para realizar una anastomosis en forma diferida (tal lo propuesto por P. Puri en 1981)⁽⁷⁻⁹⁾ ni tampoco qué repercusión clínica y quirúrgica implica para el paciente y su familia afrontar esta espera.

A lo largo de la historia, se recurrió a diferentes estrategias de manejo para encarar este problema; en tiempos pasados, la gastrostomía y esofagostomía llevaban a la pérdida del esófago para su reconstrucción, por lo que surgieron métodos de sustitución esofágica con colon⁽¹⁰⁾ o tubulación gástrica^(11,12). Sin embargo, los resultados de morbilidad a largo plazo for-

talecen la idea aceptada universalmente de que el estándar de oro es mantener y lograr la anastomosis del propio esófago (reconstrucción esofágica)⁽⁵⁾.

Para lograr este objetivo en forma diferida (realizando gastrostomía inicial y eventual ligadura de la fístula traqueoesofágica), se recurre a distintas opciones terapéuticas. En nuestra Institución, clásicamente se procede a la espera del crecimiento espontáneo de los cabos esofágicos. Durante este proceso, el paciente permanece internado en la UCIN con sonda de replegle en el CE superior para evitar aspiraciones a la vía aérea⁽¹⁾ (Fig. 1). Se realizan mediciones mensuales de la distancia entre ambos cabos, con la intención de efectuar la anastomosis término-terminal una vez que ellos se superpongan.

El propósito del presente estudio es analizar la evolución clínico-quirúrgica de los RN con AELG durante su estancia en la UCIN de un Hospital Pediátrico de nivel terciario, mientras se espera el crecimiento espontáneo de los cabos esofágicos para su anastomosis.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se trata de un estudio descriptivo, retrospectivo. Se revisaron las historias clínicas de todos los pacientes con AE y LG que ingresaron en la UCIN del Hospital de Pediatría “J.P. Garrahan” desde enero de 2002 a diciembre de 2006. Se recolectaron las siguiente variables: sexo, edad gestacional (EG), peso de nacimiento (PN), tipo de AE, distancia entre los cabos esofágicos (medido en número de cuerpos vertebrales), posibilidad de anastomosis, edad en días al momento de la cirugía reparadora, complicaciones respiratorias y quirúrgicas, días totales de ingreso y mortalidad.

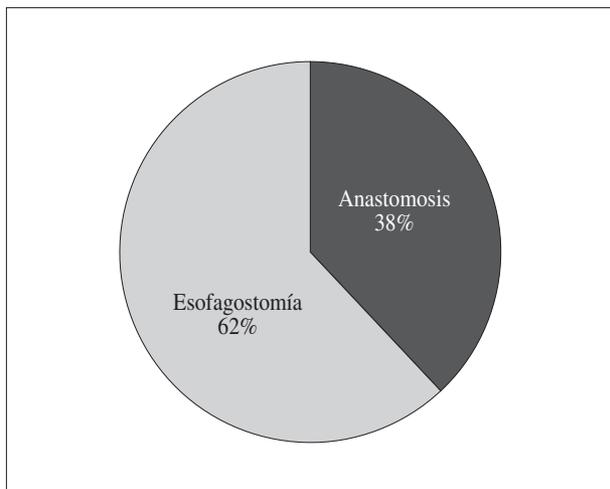


Figura 3. Proporción entre pacientes con AELG en quienes se pudo realizar una AT (38%) y los que requirieron una esofagostomía (62%).

La medición de los CE se realizó en el quirófano bajo control radioscópico, “enhebrando” ambos cabos con beniquéos radioopacos (Fig. 2). Se considera Long Gap a una distancia entre los cabos mayor a 2 cuerpos vertebrales.

Los datos se describen mediante medidas de resumen central y dispersión según corresponda. La comparación entre variables categóricas se realizó mediante el Test de Chi² y la comparación de variables continuas, mediante el Test de T o de Wilcoxon según la distribución de las mismas.

Se estableció como significativo un valor de $p < 0,05$.

RESULTADOS

Durante un período de 5 años ingresaron a la UCIN del Hospital de Pediatría “J.P.Garrahan” 64 RN con atresia de esófago. En 21 de ellos (33% de los casos), se constató la presencia de Long Gap. Esta es la población analizada en nuestro estudio.

La relación entre sexos femenino:masculino fue: 4,2:1. El promedio de peso de nacimiento fue de 2.169 g (entre 1.320-3.000 g).

En 8 niños (38%) se pudo realizar una anastomosis esofágica término-terminal diferida, tras una espera de 80 ± 40 días (Fig. 3). Todos estos pacientes tuvieron reflujo gastroesofágico sintomático y en 5 casos (62,5%) se requirió una cirugía antirreflujo (Nissen) en promedio a los 2,2 meses postquirúrgicos por neumonía aspirativa recurrente. En el 50% de los casos se presentaron complicaciones quirúrgicas como dehiscencia de la sutura esofágica (50%), mediasinitis (50%), neumotórax (25%) y estenosis esofágica (37,5%), que requirieron varias sesiones de dilatación esofágica. El alta fue alcanzada en promedio a los 129 días de vida (entre 53 a 242 días) y en 6 casos (75%) con desnutrición moderada a severa.

Tabla I Comparación de las variables analizadas entre las dos poblaciones.

	Anastomosis T-T 8 (38%)	Esofagostomía 13 (62%)	Valor de p
Prematurez	62%	69%	0,75
Distancia CE*	$2,8 \pm 1,2$	$4 \pm 1,5$	0,08
Neumonía	87%	85%	0,85
Traqueomalacia	37%	38%	0,96
EPC	75%	77%	0,92
Edad al alta	141 ± 62	107 ± 46	0,21

*Distancia entre CE médico en número de vértebras.
EPC: Enfermedad pulmonar crónica.

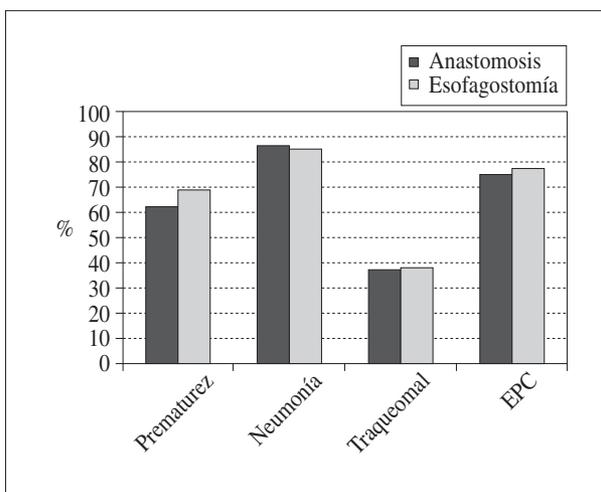


Figura 4. Las barras muestran comparativamente la proporción de pacientes que presentaron algunas de las variables analizadas en ambos grupos.

En 13 pacientes (62%) se debió realizar una esofagostomía a los 46 días de vida (± 34 días) ya sea por falta de crecimiento de los cabos esofágicos, distancia excesiva, o por complicaciones respiratorias graves y recurrentes (neumonía aspirativa). El alta en este grupo fue a los 106 días (45-182) y el 61,5% de los pacientes presentó desnutrición.

No hubo pacientes fallecidos en ninguno de los dos grupos.

Al comparar las variables analizadas entre las dos poblaciones (anastomosis diferida vs esofagostomía), se observó que no hubo diferencias estadísticamente significativas en las variables analizadas excepto en la magnitud inicial de la distancia entre los cabos esofágicos (Tabla I), si bien la evolución fue prolongada y tórpida en ambos grupos. La espera del crecimiento esofágico condicionó un alto porcentaje de niños con enfermedad pulmonar crónica y complicaciones graves (Fig. 4). Con esta población de estudio, no fue posible calcular un punto de corte a partir del cual se pueda predecir la posibilidad de realizar una anastomosis esofágica a corto plazo.

DISCUSIÓN

Los pacientes con AE con cabos distantes plantean un desafío permanente para todo el equipo que lo atiende desde el punto de vista clínico y quirúrgico.

En el caso de la AE Tipo I, se considera prácticamente imposible realizar una anastomosis término-terminal primaria temprana, porque estos pacientes no cuentan (en general) con esófago torácico. La premisa entonces es evitar una toracotomía inútil en etapa neonatal. Clásicamente, lo que sugiere la literatura es realizar un primer tiempo quirúrgico neonatal en el que se efectúa la gastrostomía con técnica de Stam, fijando el estómago a la pared anterior del abdomen, lo cual permite la alimentación del niño. En este momento es conveniente realizar la primera medición de los CE bajo control radioscópico intraoperatorio.

En los pacientes con AE tipo III, de todas maneras se debe realizar el cierre de la fístula traqueo esofágica ya sea mediante toracotomía (forma clásica) o por vía toracoscópica (cirugía videoasistida)⁽¹³⁾; durante este procedimiento, el cirujano evalúa la posibilidad de anastomosar el esófago y, si no es factible por encontrarse los cabos muy alejados, efectúa la gastrostomía. A partir de este momento y en ambos casos, el paciente regresa a la UCIN con la posibilidad de ser alimentado por vía digestiva, pero sin haberse resuelto la patología esofágica en un tiempo. La premisa entonces será evitar episodios de aspiración a la vía aérea desde el CE superior mientras se aguarda el crecimiento espontáneo del esófago.

Durante esta etapa de espera, sin embargo, no es infrecuente que ocurran complicaciones graves desde el punto de vista clínico y quirúrgico que pueden poner en riesgo la vida y, sobre todo, la calidad de vida del paciente al generar morbilidad importante. Hemos observado y publicado un análisis anterior⁽¹⁴⁾ en el que se constató una relación significativa entre la presencia de neumonía o neumotórax en el período neonatal y el fallecimiento. En esta población, observamos una alta prevalencia de complicaciones respiratorias (neumonía aspirativa recurrente y enfermedad pulmonar crónica) sea cual fue la condición (anastomosado, esofagostomizado).

Entre los niños con AE en nuestra unidad, la prevalencia de AE LG es elevada y esto, probablemente, se asocia a un sesgo de selección importante dado el ingreso de los casos más difíciles de resolver, por tratarse el nuestro de un centro de referencia de nivel terciario. Además, las características socio económicas de nuestra población, así como la procedencia alejada del hospital, hace imposible dar de alta a estos pacientes y manejarlos con internación domiciliaria, motivando entonces largos períodos de hospitalización.

De la serie analizada surge claramente que es necesario buscar alternativas de manejo que disminuyan la morbilidad y mejoren la evolución en este grupo de pacientes.

Diferentes publicaciones han propuesto numerosas técnicas de elongación esofágica dinámica^(3,15,16) (bujías, elongación del bolsón superior, colocación de campos magnéticos en el esófago, tractores esofágicos internos o externos,

etc.)^(17,18). En 1994, Kimura publica el primer caso con éxito de elongación y traslocación del CE superior a lo largo de la pared torácica anterior en etapas múltiples⁽¹⁹⁾, y en el 2001 presenta los resultados de esta técnica aplicada en 12 pacientes en quienes posteriormente se logró la anastomosis término-terminal del esófago nativo^(20,21). A partir de estos resultados no se considera que la esofagostomía terminal condicione necesariamente un reemplazo esofágico futuro.

Otros autores proponen la sustitución del esófago en etapa temprana de la vida del niño, ya sea con sustitución por colon o mediante transposición gástrica⁽²²⁻²⁵⁾. Sin embargo, la mayoría de los trabajos publicados concluyen que la prioridad es preservar el esófago como tratamiento de elección^(4,26), dada la morbilidad alejada que estas técnicas presentan a pesar de los buenos resultados comunicados inicialmente⁽²⁷⁾.

Por otra parte, se conoce que la esofagostomía terminal probablemente determine la necesidad irreversible de sustitución esofágica, por lo que hay consenso en evitarla a menos que sea la única opción de tratamiento para salvar la vida del niño.

Existe en la actualidad dificultad para seleccionar, entre los pacientes con AELG, a los mejores candidatos para realizar una anastomosis término-terminal diferida minimizando la morbilidad y asumiendo que el crecimiento esofágico será alcanzado en un plazo razonable⁽⁸⁾. Un parámetro lógico sería tener en cuenta la distancia entre los CE. Esta medida es incierta, su técnica (tal como se efectúa hasta ahora) no está exenta de riesgos y presenta una importante variabilidad, ya que depende de la presión ejercida con los beniqués sobre las bolsas esofágicas y la incidencia de los rayos para medir a ciencia cierta la distancia (en cuerpos vertebrales) que existe entre los cabos. En nuestra serie, no pudimos calcular un punto de corte a partir del cual se pueda predecir la realización de una anastomosis a corto plazo, si bien hay una tendencia que muestra que en aquellos pacientes con un Gap inicial ≤ 3 vértebras se tuvo más éxito en lograr una anastomosis; quizá con un número mayor de pacientes se podría obtener un punto de corte significativo.

La anastomosis del esófago es posible de realizar en pacientes con LG si se utilizan todos los recursos clínicos y quirúrgicos y se extremen los cuidados postoperatorios de una posible sutura a tensión, siempre y cuando las características anatómicas del paciente así lo permitan⁽⁹⁾. En los casos en que esto es imposible, la morbilidad es elevada y, por lo tanto, deberían explorarse técnicas de elongación esofágica dinámica como estrategia alternativa, identificando precozmente los niños que requerirán esofagostomía y asegurando mecanismos y conductas que prevengan el deterioro respiratorio y nutricional de los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

1. Martínez Ferro M, Cannizzaro C, Rodríguez S, Rabasa C. Neonatalogía quirúrgica, 1ª Edición. Buenos Aires: Editorial Grupo Guía; 2004. p. 317-340.

2. Ladd WE. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *New Eng J Med.* 1944; 230: 625-637.
3. Foker JE, Linden BC, Boyle EM Jr, Marquardt C. Development of a true primary repair for the full spectrum of oesophageal atresia. *Ann Surg.* 1997; 226: 533-543.
4. Bagolan P, Iacobelli BD, De Angelis P, Federici di Abriola G, Lavianni R, Trucchi A, Orzalesi M, Dall'Oglio L. Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: Moving toward a separation? *J Pediatr Surg.* 2004; 39:1084-1090.
5. Ruiz de Temiño MJ, Esteban A, Elías J, Gonzalez N, Gracia J, Romeo M, Escarpín R, Burgués P, Sainz A, Pueyro C: Atresia de esófago tipo I ¿Es posible lo imposible?. *Cir Pediatr.* 2005; 19: 39-45.
6. Skarsgard ED. Dynamic esophageal lengthening for long gap esophageal atresia: experience with two cases. *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 1712-1714.
7. Puri P, Blake N, O'Donnell B. Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1981; 16:180-183.
8. Maksoud-Filho JG, Gonçalves ME, Tannuri U, Maksoud JG. An exclusively intraabdominal distal esophageal segment prevents primary delayed anastomosis in children with pure esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(11): 1521-1525.
9. Healey PJ, Sawin RS, Hall DG, Schaller RT, Tapper D. Delayed primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: is it worth the wait?. *Arch Surg.* 1998; 133(5): 552-556.
10. Javid H. Oesophageal reconstruction using colon and terminal ileum. *Surgery.* 1954; 36: 132-135.
11. Anderson KD, Randolph JG. The gastric tube for esophageal replacement in children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1973; 6: 333-342.
12. Ein SH, Shandling. Pure esophageal atresia: a 50-year review. *B J Pediatr Surg.* 1994; 29(9): 1208-1211.
13. Holcomb GW, Rothenberg SS, Bax KM, Martinez-Ferro M, Albanese CT, Ostlie DJ, Van Der Zee DC, Yeung CK. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: a multi-institutional analysis. *Ann Surg.* 2005; 242 (3): 422-8; discussion 428-430.
14. Cannizzaro C, Roca A, Martínez Ferro M, Contreras M, de Sarasqueta P. Factores predictores neonatales de la evolución alejada en pacientes con atresia de esófago. *Medicina Infantil.* 1998; 3: 151-153.
15. Skarsgard ED. Dynamic esophageal lengthening for long gap esophageal atresia: experience with two cases. *J Pediatr Surg.* 2004; 39:1712-1714.
16. Gaglione G, Tramontano A, Capobianco A, Mazzei S. Foker's technique in oesophageal atresia with double fistula: a case report. *Eur J Pediatr Surg.* 2003; 13 (1): 50-53.
17. Al-Qahtani AR, Yazbeck S, Rosen NG, Youssef S, Mayer SK. Lengthening technique for long gap esophageal atresia and early anastomosis. *J Pediatr Surg.* 2003; 38(5): 737-9.
18. Lopes MF, Reis A, Coutinho S, Pires A. Very long gap esophageal atresia successfully treated by esophageal lengthening using external traction sutures. *J Pediatr Surg.* 2004; 39(8): 1286-7.
19. Kimura K, Soper RT: Multiple extrathoracic esophageal elongations for long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1994; 29: 566-568.
20. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Collins DL, Lazar EL, Stylianopoulos S, Sandler A, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: Experience with 12 patients. *J Pediatr Surg.* 2001; 36(11): 1725-7.
21. Takamizawa S, Nishijima E, Tsugawa C, Muraji T, Satoh S, Tatekawa Y, Kimura K. Multistaged esophageal elongation technique for long gap esophageal atresia: experience with 7 cases at a single institution. *J Pediatr Surg.* 2005; 40(5): 781-4.
22. Hernández F, Rivas S, Avila LF, Luis AL, Martínez L, Lassaletta L, Murcia FJ, Tovar JA. Early esophageal replacement in patients with esophageal atresia. *Cir Pediatr.* 2003; 16(3): 112-5.
23. Spitz L, Kiely E, Pierro A. Gastric transposition in children –A 21-year experience. *J Pediatr Surg* 2004; 39: 276-281.
24. Lorraine Ludman L, Spitz L. Quality of Life After Gastric Transposition for Oesophageal Atresia. *J Pediatr Surg.* 2003; 38: 53-57.
25. Correia Dubos G, Ibáñez González R, Valdivieso Ruiz-Tagle J, Contador Mayne-Nichols M, Covarrubias Fernandez P. Experiencia con ascenso gástrico en el manejo de la atresia de esófago de tipo long-gap. *Rev. Elec.* 2007; 4, N° 1.
26. Beasley SW. A practical approach to the investigation and management of long gap oesophageal atresia. *Indian J Pediatr.* 1996; 63(6): 737-42.
27. Avila LF, Luis AL, Encinas JL, Andrés AM, Suárez O, Martínez L, Fernández A, Queizán A, Murcia J, Olivares P, Lassaletta L, Tovar JA. Esophageal replacement. 12 years experience. *Cir Pediatr.* 2006; 19(4): 217-22.