

Malformaciones respiratorias asociadas a la atresia de esófago

S. Montedonico, J.A. Díez-Pardo, L. Lassaletta, J.A. Tovar

Departamento de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil «La Paz». Madrid.

RESUMEN: Introducción. Dado que tráquea, pulmones y esófago se desarrollan a partir del intestino anterior y que la atresia de esófago es un defecto de la división de éste, hemos estudiado las malformaciones del sistema respiratorio en esta entidad.

Material y métodos. Revisamos retrospectivamente las historias de 415 pacientes con atresia de esófago tratados entre los años 1965 y 1996 y las autopsias de 129 de ellos, prestando especial atención a las malformaciones asociadas.

Resultados. De los 415 pacientes estudiados, 25 (6%) tenían una o más malformaciones del árbol respiratorio. Sólo en 8 casos (2,8%) el diagnóstico fue clínico (8/286), mientras que en 17 (13,2%) fue solamente necrópsico (17/129). Las malformaciones más frecuentemente encontradas fueron: alteraciones de la lobulación pulmonar (n = 14), hipoplasia pulmonar (n = 9) y traqueomalacia (n = 4). Ochenta por ciento de los pacientes con atresia de esófago y malformaciones respiratorias tenían además una o más malformaciones asociadas, destacando las cardiovasculares, presentes en el 72% de ellos.

Conclusiones. Los niños con atresia de esófago tienen una alta incidencia de malformaciones del sistema respiratorio que frecuentemente no son diagnosticadas, como se evidencia por la gran cantidad encontrada en necropsias. Habitualmente éstos son niños polimalformados.

PALABRAS CALVE: Malformaciones respiratorias; Atresia de esófago; Pulmón; Tráquea; Malformaciones asociadas.

RESPIRATORY MALFORMATIONS ASSOCIATED WITH ESOPHAGEAL ATRESIA

ABSTRACT: Aims. Since trachea, lungs and esophagus develop from foregut and esophageal atresia is a defect of its normal division, we examined the occurrence of respiratory malformations in a large clinical series of esophageal atresia.

Materials and methods. The records of 415 patients born with esophageal atresia between 1965 and 1996 and 129 autopsies of the same patients were retrospectively reviewed. The presence of other associated anomalies was carefully studied and noted.

Results. Of 415 patients with esophageal atresia, 25 (6%) had one or more associated respiratory malformations. Only 8 patients (2.8%) having bronchopulmonary malformations were diagnosed clinically (8/286) while 17 (13.2%) were diagnosed at autopsy (17/129). The most frequent malformations were: lung segmentation defects (n = 14), pulmonary hypoplasia (n = 9) and tracheomalacia (n = 4). Eighty per-

Correspondencia: Dr. J.A. Díez-Pardo, Departamento de Cirugía, Hospital Infantil Universitario «La Paz», Pº de la Castellana 261, 28046 Madrid.

cent of esophageal atresia patients had another associated malformations specially of the cardiovascular system.

Conclusions. Esophageal atresia patients have a high incidence of associated bronchopulmonary malformations that are frequently not diagnosed.

KEY WORDS: Respiratory malformations; Esophageal atresia; Lung; Trachea; Associated malformations.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago se acompaña frecuentemente de malformaciones asociadas; sin embargo, las numerosas series clínicas que las analizan habitualmente no mencionan las del sistema respiratorio. Su incidencia según algunos autores se encuentra en un rango que va de 1,9 al 12%⁽¹⁻⁴⁾. Dado que tanto la tráquea como los pulmones y el esófago se desarrollan a partir del intestino anterior, es esperable que ambas anomalías se observen juntas. El objetivo de nuestro trabajo es analizar las malformaciones traqueobroncopulmonares (TBP) asociadas a la atresia de esófago.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudiamos retrospectivamente 415 historias clínicas de pacientes con atresia de esófago (AE) tratados entre los años 1965 y 1996, así como 129 necropsias del mismo grupo, con especial atención a las malformaciones asociadas, sobre todo las traqueobroncopulmonares. Distinguimos dos grupos de pacientes dependiendo de si el diagnóstico de malformación TBP fue clínico o necrópsico. En el primer grupo, en cuatro casos diagnosticamos traqueomalacia en niños con la típica «tos de foca» y con una tráquea tendente al colapso en la broncoscopia. En dos casos se diagnosticó hipoplasia pulmonar al encontrarse un pulmón derecho inesperadamente pequeño al momento de la reparación de la atresia. En un caso se diagnosticó un bronquio traqueal derecho por broncoscopia y broncografía en una adolescente que presentaba infecciones de repetición en el lóbulo superior derecho, y en un caso se observó un divertículo traqueal asociado a pulmón unilobulado izquierdo mediante broncoscopia y bron-

Tabla I Malformaciones respiratorias asociadas a atresia esofágica. Diagnósticos clínicos en 286 niños.

Nº	Tipo Gross	Peso RN (g)	Vive	Malformación respiratoria	Otras malformaciones
1	C	3.000	Sí	Hipoplasia pulm der	Atr anorrectal, atr duodenal, ag pulgar bilat, hemivértebra C y T, dextrocardia
2	C	2.800	No	Hipoplasia pulm der	Vértebra y costilla supernum, fusión costal, hemivértebra C y T, dextrocardia
3	C	2.800	No	Traqueomalacia	No
4	C	2.850	No	Traqueomalacia	No
5	C	3.100	Sí	Traqueomalacia	No
6	C	2.740	No	Traqueomalacia	No
7	C	2.750	No	Divertículo traqueal, pulmón izq unilobulado	CIV, criptorquidia
8	C	3.200	Sí	Bronquio traqueal der	No

Pulm: pulmonar; der: derecha; atr: atresia; ag: agenesia; C: cervical; T: torácica; supernum: supernumeraria; izq: izquierdo.

cografía, en un lactante con bronconeumonías de repetición, la última de las cuales había producido una atelectasia de todo el pulmón izquierdo.

En el grupo de pacientes en que la malformación TBP se descubrió en la necropsia, se diagnosticó una hipoplasia pulmonar en todos aquellos casos en que la relación peso pulmonar/peso recién nacido era $< 0,012$, o bien histológicamente según el método de contaje alveolar radial de Emery y Mithal⁽⁵⁾. Se diagnosticó una anomalía de lobulación pulmonar cada vez que se encontró una alteración de las fisuras lobares asociada a una alteración en el patrón de división bronquial⁽⁶⁾.

RESULTADOS

De los 415 pacientes estudiados, 25 (6%) tenían una o más malformaciones del árbol respiratorio asociada a AE. En ocho casos el diagnóstico se realizó clínicamente por los métodos antes expuestos; ello corresponde al 2,8% del total de pacientes vivos y fallecidos sin necropsia (8/286) (Tabla I). En 17 casos el diagnóstico se realizó mediante autopsia; equivalente al 13,2% del total de necropsias realizadas (17/129) (Tabla II). Las malformaciones TBP más frecuentemente encontradas fueron: alteración de la lobulación pulmonar en 14 casos, 10 del pulmón derecho y cuatro del izquierdo; hipoplasia pulmonar en 9 casos, derecha en 8 y bilateral en uno; y traqueomalacia en cuatro casos (Tabla III). El 80% del total de los pacientes (20/25) tenía además una o más malformaciones asociadas, principalmente cardiovasculares, que se demostraron en el 72% de los casos (18/25).

DISCUSIÓN

A pesar de la gran cantidad de series clínicas que analizan

las malformaciones asociadas a la atresia de esófago, son pocas las que mencionan las del sistema respiratorio. En nuestra serie de 415 pacientes hemos encontrado una incidencia de 6% de anomalías TBP asociadas a atresia de esófago, en tanto que otros autores la sitúan entre el 0,4% y el 12%⁽¹⁻⁴⁾. Esta gran disparidad entre las cifras aportadas por unos y otros, sin duda, se debe a que no existe un criterio uniforme de despistaje de malformaciones y también a que los valores de incidencia que se publican frecuentemente son la suma de datos clínicos y necrópsicos, no siendo por tanto de gran valor al querer comparar diferentes series. El hecho de haber encontrado un 13,2% de malformaciones TBP en los pacientes necropsiados versus un 2,8% en la serie clínica nos demuestra que estas malformaciones pasan frecuentemente desapercibidas.

La anomalía más frecuentemente encontrada fue una alteración de la lobulación pulmonar que se diagnosticó sobre todo en estudios necrópsicos. En la literatura hay pocos casos descritos de esta anomalía⁽⁷⁾ y probablemente se deba a que para su diagnóstico hace falta una observación directa del pulmón, que sólo se puede lograr en niños vivos por una broncoscopia o durante la reparación quirúrgica de una atresia de esófago si ésta se realiza por vía intrapleural, abordaje que actualmente prácticamente no se utiliza. Creemos, sin embargo, que probablemente las alteraciones de la lobulación pulmonar no sean de gran trascendencia clínica si son aisladas, mientras que sí lo es la hipoplasia pulmonar que muchas veces se asocia a agenesia lobar. Clásicamente se distinguen tres entidades patológicas relacionadas: la agenesia pulmonar, que se define como una ausencia total del parénquima pulmonar y del bronquio principal; la aplasia pulmonar, que es una ausencia de parénquima pulmonar pero con un remanente bronquial; y la hipoplasia pulmonar que se define como una disminución de la masa pulmonar⁽⁶⁾. Numerosos autores han descrito casos de agenesia pulmonar asociados a atresia de esófago⁽⁷⁻¹⁰⁾ y en mucha menor cantidad casos de

Tabla II Malformaciones respiratorias asociadas a atresia de esófago. Diagnósticos necrópsicos en 129 casos

Nº	Tipo Gross	Peso RN (g)	Malformación respiratoria	Otras malformaciones
1	C	3.430	Pulmón izq trilobulado	DAP, FOP
2	C	2.350	Secuestro pulm extralobar superior der	Sindactilia, arco aórtico der
3	C	1.990	Pulmón der bilobulado, hipoplasia pulm der	Vértebra T y costilla supernum
4	C	3.850	Bronquio y pulmón der de origen esofágico, pulmón unilobulado	Ag radial y pulgar der, vértebra T y costilla supernum, arco aórtico der
5	D	2.900	Atresia traqueal tercio medio	Falot
6	C	2.310	Pulmón der unilobulado, hipoplasia pulm	Poliesplenía, situs inversus, atr duodenal, hemivértebra T y L, fusión costal, riñón en herradura, dextrocardia, estenosis pulmonar, hipertrofia VD, hipoplasia istmo aórtico, vena cava sup izq
7	C	1.100	Agnesia cartílagos traqueales, hipoplasia pulm bilat	Megauréter bilat, arteria umbil única, DAP, microftalmia, ag metacarpiano, hernia Morgagni
8	D	2.900	Cleft laringotraqueal, pulmón der unilobulado	CIA, CIV, DAP, hipertrofia VD, hipoplasia istmo aórtico
9	C	1.950	Pulmón der bilobulado, hipoplasia pulmonar	Poliesplenía, malrotación intestinal, ag sacra, costilla supernum, fusión costal, megauréter bilat, arteria umbil única, DAP, hernia diafragmática izq, parálisis facial der, atresia coana der
10	D	480	Pulmón der bilobulado, hipoplasia pulm der	Anencefalia, riñón ectópico izq, CIA, DAP, fibroma cardíaco, hipoplasia cubital, hipoplasia radial
11	C	1.600	Pulmón der bilobulado, hipoplasia pulm der	Ag renal, ovario y trompa der, hemivértebra C y T, vértebra y costilla supernum, atresia umbil única, DAP, FOP
12	C	2.050	Pulmón der bilobulado	Hidrocefalia, angioma cerebral, CIV, megauréter der, válvula uretra post, agnesia radial, vértebra T supernum
13	C	2.090	Hipoplasia pulm der	Hipoplasia pulgar, CIA
14	C	1.960	Pulmón der bilobulado	Trisomía 18, CIV, hipoplasia radial y pulgar bilat, ag sacra parcial, vértebra y costilla supernum, sindactilia, páncreas ectópico en yeyuno
15	C	2.080	Pulmón der tetralobulado	Hidronefrosis bilat, displasia caderas, Meckel, CIA, DAP, quiste septum pellucidum
16	C	2.170	Pulmón izq trilobulado	Hidrocefalia, atr anorrectal, páncreas ectópico, ag radial y pulgar bilat, hemivértebra T, fusión costal, riñón en herradura, megauréter izq, arco aórtico der, CIA, CIV, DAP, subclavia der aberrante, vena cava sup izq
17	A	1.950	Pulmón izq unilobulado	Trisomía 21, CIA, CIV, cleft mitral, quiste septum pellucidum

Izq: izquierdo; DAP: ductus arterioso persistente; FOP: foramen oval permeable; pulm: pulmonar; der: derecho; T: torácica; supernum: supernumeraria; ag: agnesia; bilat: bilateral; umbil: umbilical.

hipoplasia pulmonar asociada a la misma⁽⁷⁾, probablemente porque una agnesia pulmonar es clínicamente muy evidente, con compromiso ventilatorio severo, desplazamiento mediastínico y veladura del hemitórax afectado en la radiografía simple de tórax; no así una hipoplasia pulmonar y más aún si ésta es leve. Seguramente la hipoplasia pulmonar asociada a atresia de esófago es mucho más frecuente de lo sospechado y pudiera ser la causa de que casi la mitad de los niños intervenidos por una atresia de esófago en el período neo-

natal desarrollen a largo plazo una enfermedad restrictiva en las pruebas funcionales respiratorias⁽¹¹⁾.

Se han descrito distintos tipos de malformaciones broncopulmonares del intestino anterior asociadas a atresia de esófago⁽¹²⁻¹⁴⁾ que en nuestra serie pudimos identificar en dos pacientes, uno con un secuestro pulmonar extralobar derecho y otro con un pulmón derecho de origen esofágico en un niño con una atresia de esófago con fístula traqueo-esofágica inferior. Es interesante destacar que la mayoría de las malforma-

Tabla III Malformaciones traqueobroncopulmonares en 25 pacientes con atresia de esófago

	Número
Pulmonares	
Alteraciones de la lobulación pulmonar	14
Pulmón derecho	10
Pulmón izquierdo	4
Hipoplasia pulmonar	9
Pulmón derecho	8
Bilateral	1
Malf. broncopulm del intestino anterior	2
Secuestro pulmonar extralobar derecho	1
Pulmón esofágico derecho	1
Laringotraqueobronquiales	
Traqueomalacia	4
Agenesia cartílagos traqueales	1
Atresia traqueal	1
Divertículo traqueal	1
Bronquio traqueal derecho	1
Cleft laringotraqueal	1

ciones del árbol respiratorio asociadas a atresia de esófago se producen en el hemitórax derecho, hecho que ya ha sido descrito anteriormente por distintos autores⁽⁷⁻¹⁰⁾. Esto apunta a un probable fallo de la asimetría normal en la morfogénesis, que queda de manifiesto en dos de nuestros casos, que además de su atresia de esófago tenían poliesplenía asociada a isomerismo pulmonar izquierdo.

Diagnosticamos una traqueomalacia clínica en cuatro enfermos; además, un caso necrótico en que se encontró una ausencia total de cartílagos traqueales en un niño con una hipoplasia pulmonar bilateral, se podría considerar como una traqueomalacia extrema. Con certeza estos niños se encuentran en un extremo del espectro malformativo de las alteraciones estructurales que se sabe se producen hasta en el 70% de los niños con atresia de esófago^(15, 16). En nuestra serie encontramos algunas malformaciones laringotraqueobronquiales aisladas, dos de las cuales, un niño con un divertículo traqueal asociado a pulmón unilobulado izquierdo y una niña con un bronquio traqueal derecho, fueron diagnosticados al sospechar una causa subyacente dado que sufrían infecciones pulmonares de repetición. Usui y cols., en un estudio prospectivo en el que realizaban una broncoscopia a todo neonato con una atresia de esófago antes de su reparación quirúrgica, encontraron que casi la mitad de ellos tenía alguna malformación del árbol traqueobronquial⁽¹⁶⁾, por lo que es posible suponer que muchos niños operados de una atresia de esófago que sufren de sintomatología respiratoria crónica, puedan tener una malformación TBP de base.

En conclusión, nuestros resultados muestran que los ni-

ños con atresia de esófago tienen una frecuencia inesperada de malformaciones del sistema respiratorio que frecuentemente no son diagnosticadas, como se evidencia por la alta proporción de malformaciones halladas en necropsias, y que son susceptibles de dar complicaciones a largo plazo.

BIBLIOGRAFÍA

- German J, Mahour H, Woolley M. Esophageal atresia and associated anomalies. *J Pediatr Surg* 1976;**11**:299-306.
- Ein S, Shandling B, Wesson D, Filler R. Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: associated anomalies and prognosis in the 1980s. *J Pediatr Surg* 1989;**24**:1055-1059.
- Rokitansky A, Kolankaya A, Bichler B, Mayr J, Menardi G. Analysis of 309 cases of esophageal atresia for associated congenital malformations. *Am J Perinatol* 1994;**11**:123-128.
- Cudmore RE. Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. En: Lister J, Irving I. *Neonatal Surgery*. London: Butterworths, 1990; pp. 231-258.
- Emery JL, Mithal A. The number of alveoli in the terminal respiratory unit of man during late intrauterine life and childhood. *Arch Dis Child* 1960;**35**:544-547.
- Skandalakis JE, Gray SW, Symbas P. The trachea and the lungs. En: Gray SW, Skandalakis JE. *Embriology for surgeons*. Baltimore: Williams & Wilkins, 1994; pp. 414-450.
- Benson JE, Olsen MM, Fletcher BD. A spectrum of bronchopulmonary anomalies associated with tracheoesophageal malformations. *Pediatr Radiol* 1985;**15**:377-380.
- Brereton RJ, Rickwood AM. Esophageal atresia with pulmonary agenesis. *J Pediatr Surg* 1983;**18**:618-620.
- Steadland KM, Langham MR, Greene MA, Bagwell CE, Kays DW, Talbert J. Unilateral pulmonary agenesis, esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula. *Ann Thorac Surg* 1995;**59**:511-513.
- Kitawaga H, Nakada K, Fujioka T, Kawaguchi F, Enami T, Yamate N, Nosaka K, Kamejima N, Horiuchi T. Unilateral pulmonary agenesis with tracheoesophageal fistula: a case report. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:1523-1525.
- Robertson D, Mobairek K, Davis A, Coates A. Late pulmonary function following repair of tracheoesophageal fistula or esophageal atresia. *Pediatr Pulmonol* 1995;**20**:21-26.
- Monereo J, Knapp K, Lassaletta L, Tovar J. Esophageal atresia associated with complex respiratory malformations. *Z Kinderchir* 1976;**18**:102-104.
- Srikanth MS, Ford EG, Stanley P, Mahour GH. Communicating bronchopulmonary foregut malformations: classification and embryogenesis. *J Pediatr Surg* 1992;**27**:732-736.
- Summer T, Auringer S, Cox D. A complex communicating bronchopulmonary foregut malformations: diagnostic imaging and pathogenesis. *Pediatr Radiol* 1997;**27**:799-801.
- Wailoo MP, Emery JL. The trachea in children with tracheo-oesophageal fistula. *Histopathology* 1979;**3**:329-338.
- Usui N, Kamata S, Sawai T, Okuyama H, Imura K, Okada A. Anomalies of the tracheobronchial tree in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1996;**31**:258-262.