

Neumopatía en pacientes intervenidos de atresia de esófago tipo III

M.C. Soto¹, F. Rivilla¹, M.J. Dorado², S. Rueda², F. Balboa², J.G³. Casillas¹

¹Servicio de Cirugía Pediátrica. ²Unidad de Neumología Infantil, Hospital Universitario «San Carlos», Madrid.

RESUMEN: Los pacientes intervenidos de atresia de esófago (AE) y fístula traqueoesofágica presentan una difícil infancia debido a las complicaciones respiratorias que se han asociado a la dismotilidad esofágica, al reflujo gastroesofágico (RGE) y a la disfunción pulmonar.

Material y métodos. Diez pacientes intervenidos de AE tipo III fueron evaluados según un protocolo consistente en: 1. Revisión de la historia clínica. 2. Entrevista que valoró la evolución digestiva y respiratoria anual durante los tres primeros años. 3. Actualización del estudio digestivo. 4. Pruebas de función pulmonar (PFP) (espirometría basal). 5. Situación clínica actual.

Resultados. El tiempo medio de seguimiento ha sido de $7,3 \pm 4,45$ años con un rango de 8 meses a 15 años. Durante el primer año, 7 de los 10 pacientes (70%) presentaron episodios de dificultad respiratoria con fatiga y/o sibilancias. Se evidenció RGE en tres pacientes precisando funduplicatura de Nissen uno de ellos por esofagitis severa. La espirometría realizada a los pacientes por encima de los 4 años de vida (6 pacientes) mostró en la mitad de ellos una disminución de la capacidad vital forzada (FVC) ($< 80\%$) en relación al volumen espiratorio forzado en el primer minuto (FEV1), correspondiéndose con la existencia de un patrón pulmonar restrictivo.

Conclusión. Los episodios de dificultad respiratoria en estos niños son muy frecuentes durante el primer año (70% en nuestra serie); sin embargo, sólo en un 25% tienen una clara relación con la existencia de RGE. La evaluación neumológica nos ayuda a conocer mejor el pronóstico de esta malformación, ya que estas neumopatías pueden ser tratadas precozmente y con otro fundamento fisiopatológico.

PALABRAS CLAVE: Atresia de esófago; Neumopatía; Espirometría; Reflujo gastroesofágico.

PULMONARY DYSFUNCTION IN ESOPHAGEAL ATRESIA WITH TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA

ABSTRACT: Patients following esophageal atresia with tracheoesophageal fistula (EA-TEF) treatment have several long-term respiratory complications during infancy. They are associated with esophageal dysmotility and gastroesophageal reflux (GER) as well as lung dysplasia.

Material and methods. Ten patients were evaluated as follow: 1. Review of medical record. 2. An annual interview was performed concerning respiratory and digestive symptoms. 3. Phmetric score and radiologic

studies of the digestive tract. 4. Functional respiratory test. 5. Update symptoms.

Results. Mean follow-up was 7.3 ± 4.45 years (8 months-15 years). Seven cases (70%) had respiratory distress during the first postoperative year. Two of them had middle GER, performing a Nissen procedure in another patient with severe GER. Spirometry was underwent in 6 cases, showing a restrictive pattern in three.

Conclusion. Respiratory distress were common during the first postoperative year (70% of cases in our serie) but only 25% were GER related.

Pulmonary function test can be performed in long-term evolution of patients following operation for EA-TEF in order to have early treatment for respiratory complications.

KEY WORDS: Esophageal atresia; Pulmonary dysfunction; Spirometry; Gastroesophageal reflux.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago con fístula traqueoesofágica (AE) es una malformación congénita que ha mantenido su incidencia aproximada entre 1 de cada 4.500 y 1 de cada 2.500 recién nacidos. La supervivencia de estos niños ha mejorado muy significativamente, desde las primeras correcciones quirúrgicas de la década de los cuarenta, gracias al desarrollo de la técnica quirúrgica, así como de los cuidados intensivos neonatales, alcanzando actualmente casi el 100% de los casos⁽¹⁾.

Existe una abundante literatura sobre las complicaciones quirúrgicas inmediatas en el período neonatal y su manejo a lo largo del primer año de la vida⁽²⁾, pero los estudios sobre la prevalencia de las complicaciones a largo plazo de este tipo de intervención son más escasos y especialmente inciden sobre las repercusiones digestivas que esta compleja malformación suele tener. Por el contrario, los estudios específicos sobre las secuelas musculoesqueléticas y broncopulmonares son más escasos, siendo junto con las digestivas de similar trascendencia para la evaluación objetiva de la calidad de vida de estos niños cuando alcanzan la edad escolar e incluso la vida adulta^(3, 4).

El objetivo de nuestro trabajo es el describir los hallazgos clínico-patológicos de un grupo de pacientes operados de

Correspondencia: Dra. M.C. Soto, Servicio de Cirugía Pediátrica, 6ª Sur, Hospital Universitario «San Carlos», C/ Martín Lagos s/n, 28040 Madrid.

Tabla I Factores perinatales

Edad gestacional	37,3 ± 2,29 semanas (33-41 sem)
Peso	2.437 ± 541,41 g (1.510-3.350 g)
Tiempo intubación	13,2 ± 22,94 horas (0-72 h)
Inicio tolerancia oral	14,5 ± 11,56 días (6-40 días)
Edad al alta	38,5 ± 31,02 días (12-90 días)
Peso al alta	2.773,33 ± 551,06 g (2.300-4.150 g)

atresia de esófago tipo III en nuestro hospital, así como valorar el estado funcional del árbol respiratorio mediante unos test de función respiratoria y su correlación tanto con la sintomatología clínica como con la coexistencia de algunas secuelas digestivas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Se han evaluado 10 pacientes intervenidos en nuestro Servicio por presentar atresia de esófago con fístula traqueoesofágica (tipo III) en los últimos 15 años, siguiendo el siguiente protocolo:

1. Revisión de la historia clínica

- Factores perinatales (edad gestacional, peso y malformaciones asociadas).
- Intervención quirúrgica (técnica e incidencias).
- Postoperatorio inmediato (tiempo de intubación traqueal, inicio de la tolerancia oral, tiempo de alta hospitalaria, peso al alta).
- Complicaciones digestivas (dehiscencia, estenosis) y respiratorias.

2. Estudio digestivo

- Sintomatología (vómitos, impactación esofágica).
- Exploraciones complementarias: tránsito esofagogástrico, pHmetría de 24 horas de dos canales y análisis informático de los resultados, considerándose normal el 3,4% de tiempo por debajo de pH 4. Esofagoscopia y biopsia.

3. Estudio respiratorio

- Sintomatología: episodios de dificultad respiratoria y/o sibilancias durante el primer, segundo y tercer año de vida (con o sin ingreso hospitalario). Situación clínica actual.
- Espirometría basal mediante un neumotacógrafo (Jager®),

Tabla II Malformaciones asociadas

Paciente	Malformación
1	–
2	–
3	Atresia ano, coloboma
4	Asociación Vater
5	Agenesia renal, membrana duodenal
6	Turricefalia
7	Anomalías costales
8	Síndrome Down, cardiopatía (Ostium primum)
9	Estenosis pieloureteral, anomalías vertebrales
10	–

valorando la capacidad vital forzada (FVC) y el volumen espiratorio forzado en el primer minuto (FEV1), y su relación [Índice de Tiffeneau FEV1/FVC (IT)].

La técnica no se pudo realizar en los pacientes menores de 4 años y en los que no presentaron colaboración.

La FVC debe ser superior al 80% del esperado teórico normal (dependiente de edad y peso), mientras que la relación FEV1/FVC (IT) debe ser superior al 85% para ser considerada normal⁽⁵⁾.

RESULTADOS

La supervivencia de la serie fue del 100%. El tiempo de seguimiento medio ha sido de 7,3 ± 4,45 años con un rango de 8 meses a 15 años.

1. Historia clínica

Los factores perinatales se recogen en la tabla I. El 70% presentaron otras anomalías congénitas (Tabla II).

La técnica quirúrgica empleada en todos ellos fue la sección de la fístula traqueoesofágica y la anastomosis esofágica término-terminal (en un caso mediante técnica de Livaditis).

Como complicación quirúrgica inmediata, un caso presentó dehiscencia parcial de la anastomosis que evolucionó favorablemente con dieta absoluta y nutrición parenteral.

2. Estudio digestivo

Tránsito esofagogástrico

Dos pacientes han presentado estenosis de la sutura precisando dilataciones esofágicas neumáticas, uno de ellos con impactación de cuerpo extraño, aunque en la actualidad permanecen asintomáticos.

pHmetría esofágica 24 horas

En tres pacientes se identificó reflujo gastroesofágico; en

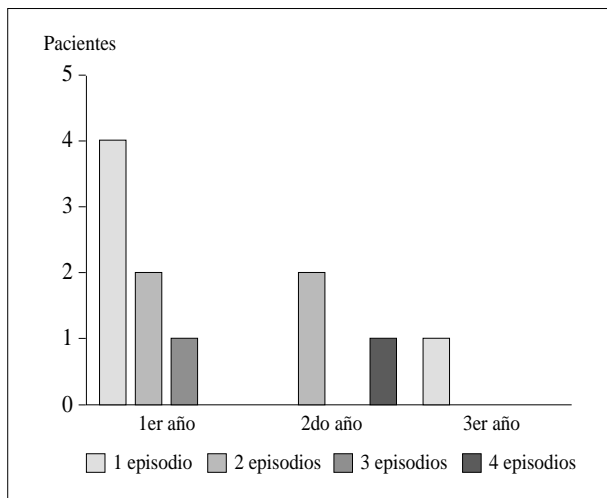


Figura 1. Episodios de infecciones/dificultad respiratoria que requirieron ingreso.

uno de ellos con carácter severo con un tiempo por debajo de pH 4 de 37 minutos, presentando clara sintomatología digestiva (ninguna respiratoria) con hallazgos endoscópicos de esofagitis y anatomopatológicos de acantosis y papilomatosis. Estos hallazgos obligaron a la realización de una fundoplicatura según técnica de Nissen a los 16 meses. En los otros dos casos el reflujo ha sido de carácter leve sin esofagitis endoscópica ni anatomopatológica, manteniéndose asintomáticos en el momento actual.

3. Estudio respiratorio

Sintomatología

Siete de los 10 pacientes presentaron clínica respiratoria durante el primer año consistente en episodios de dificultad respiratoria y/o sibilancias que hicieron necesario su ingreso. Tres de estos pacientes presentaron más de un episodio (Fig. 1). Durante el segundo año sólo tres pacientes ingresaron por dificultad respiratoria, mientras que en el tercer año del postoperatorio sólo un paciente precisó de asistencia por infección respiratoria.

Espirometría basal

Se realizó en 6 de 10 pacientes estudiados, el resto era menor de 4 años o no mostró colaboración para la realización de la prueba (síndrome de Down). En tres de los seis casos se evidenció un patrón restrictivo moderado caracterizado por una disminución de la capacidad vital forzada y del volumen espiratorio forzado del primer minuto, manteniendo una relación FEV1/FVC (Índice de Tiffeneau) superior al 85% y, por lo tanto, normal (Fig. 2).

Situación actual

En la actualidad sólo un paciente presenta una situación

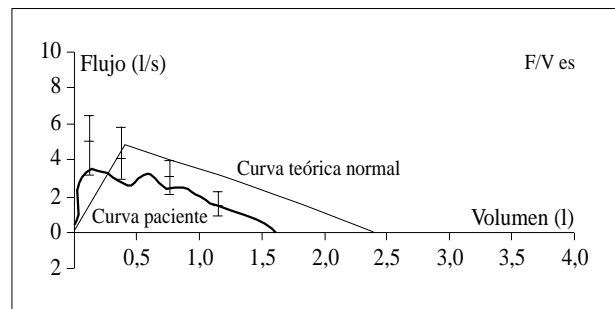


Figura 2. Espirometría basal. Patrón restrictivo.

de asma leve intermitente mientras que el resto permanece asintomático desde el punto de vista respiratorio.

DISCUSIÓN

La evaluación a medio y largo plazo de los pacientes operados de AE nos ha permitido conocer mejor nuestros resultados quirúrgicos en este tipo de malformación, y ha generado el desarrollo de nuevos protocolos de tratamiento que permitan mejorar la calidad de vida de estos niños al llegar a la vida adulta, favoreciendo una supervivencia ya alcanzada en las últimas décadas con menos morbilidad que la descrita en los primeros niños operados en el mundo, hace ya casi 50 años⁽⁴⁾.

Diversos trabajos han demostrado que las principales complicaciones a largo plazo en estos pacientes son las digestivas⁽⁶⁻⁸⁾ y las respiratorias⁽⁹⁻¹¹⁾.

Entre las primeras destacan principalmente la persistencia del RGE, que casi siempre suele acompañar al período neonatal, y los trastornos de la motilidad esofágica y del vaciamiento gástrico. A todos estos trastornos se les ha querido relacionar con algunos detalles de la técnica quirúrgica empleada para el tratamiento inicial de estos niños, tales como la extensa disección de los bolsones esofágicos o la excesiva tensión en la sutura de la anastomosis término-terminal de los bolsones esofágicos, así como con la realización de una gastrostomía que con frecuencia precede o acompaña a la toracotomía neonatal⁽⁷⁾.

Sin embargo, todas estas razones técnicas parecen insuficientes para justificar dichos trastornos, por eso, recientemente se han descrito diversas alteraciones estructurales en la microanatomía de la malformación, que pudieran añadir nuevas explicaciones, tales como una desorganización de las fibras musculares lisas de la unión esofagogástrica, que pudieran distorsionar los mecanismos neuroanatómicos y neurofisiológicos de la barrera antirreflujo⁽¹²⁾, así como la menor riqueza proteica de esa región o la coexistencia de remanentes embriológicos traqueobronquiales⁽¹³⁾.

También se ha descrito en algunos casos una pobreza de células ganglionares, así como de fibras elásticas y de colá-

geno y de glándulas submucosas de la región esofagogástrica, las cuales pueden tener un papel fundamental en el entecimiento del vaciamiento gástrico⁽¹⁴⁾.

Otras complicaciones digestivas más infrecuentes, pero que también se han encontrado en estos pacientes, son la metaplasia escamosa del esófago distal o esófago de Barrett, y el desarrollo de adenocarcinoma esofágico⁽⁶⁾.

La sintomatología respiratoria se ha caracterizado fundamentalmente por la recurrencia de neumonías o bronconeumonías, bronquitis espástica o hiperreactividad bronquial y sibilancias. Todos estos síntomas son más prevalentes en los primeros años de la infancia y disminuyen su recurrencia según el crecimiento y la maduración del árbol traqueobronquial⁽⁹⁾. Estos síntomas han sido relacionados casi siempre con la coexistencia de los mencionados RGE o los trastornos de la motilidad gastroesofágica; sin embargo, existen estudios recientes que mediante exploraciones de la función respiratoria intentan separar esta relación de causa-efecto, demostrando en algunos niños la existencia de alteraciones funcionales en el comportamiento traqueobronquial, independientemente de su coexistencia o no con las secuelas digestivas mencionadas anteriormente^(10, 11). En nuestra serie solamente el 25% de los casos con sintomatología respiratoria eran portadores de RGE.

La morbilidad respiratoria en nuestro grupo es más importante durante los primeros años de la vida, como ya habían señalado otros autores^(10, 11), aunque el estudio de la función pulmonar mediante la determinación de las curvas de flujo pulmonar (espirometría) nos ha permitido comprobar el carácter restrictivo en la mitad de nuestros casos, como se ha referido por otros autores^(9, 15). En la actualidad, uno de los pacientes con patrón restrictivo persiste con clínica actual de asma leve intermitente.

El estudio neumológico puede facilitar la identificación de los pacientes con riesgo de desarrollar una afectación crónica pulmonar, así como mejorar el tratamiento de esas complicaciones respiratorias en la infancia, en base a otros conceptos fisiopatológicos, más destinados a la mejora de la función traqueobronquial que al control del RGE.

Estas alteraciones respiratorias también pudieran tener un sustrato morfofuncional que las explicara tal y como ha ocurrido con las complicaciones digestivas^(16, 17). Recientemente se ha descrito la influencia de la inestabilidad traqueal en la génesis de estos síntomas⁽¹⁸⁾, así como un empobrecimiento en la riqueza de inervación y del tejido conjuntivo de la pared traqueobronquial⁽¹⁹⁾. También puede influir en ellos la frecuente coexistencia de anillos vasculares⁽²⁰⁾ o de anomalías musculoesqueléticas de la pared torácica, que pudieran contribuir en la adolescencia y en la edad adulta sobre la génesis de la sintomatología respiratoria⁽²¹⁾.

Los pacientes intervenidos de atresia de esófago y fístula traqueoesofágica presentan una morbilidad importante sobre todo durante los primeros años de la infancia, especialmente debido a episodios de dificultad respiratoria y/o sibi-

lancias. La identificación y tratamiento de los episodios de afectación pulmonar debe basarse en el diagnóstico fisiopatológico de los mismos. La creencia generalizada de su relación con la presencia de RGE no parece tener un sustrato demostrado en la mayoría de los casos⁽²²⁾, sino se relacionan con trastornos funcionales restrictivos respiratorios, por lo que la realización sistemática de técnicas antirreflujo puede no ser exitosa y no está exenta de complicaciones⁽²³⁾.

La utilización de los estudios de función respiratoria deberá generalizarse en el futuro, a fin de identificar qué pacientes se pueden beneficiar de un mejor control terapéutico y de un seguimiento dirigido a prevenir la instauración de trastornos crónicos pulmonares en la edad adulta.

BIBLIOGRAFÍA

1. Sillen U, Hagberg S, Rubenson A, Werkmaster K. Management of esophageal atresia: review of 16 years' experience. *J Pediatr Surg* 1988;**23**:805-809.
2. Beardsmore CS, MacFadyen UM, Johnstone MS, Williams A, Simpson H. Clinical findings and respiratory function in infants following repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Eur Respir J* 1994;**7**:1039-1047.
3. Biller JA, Allen JL, Schuster SR, Treves ST, Winter HS. Long-term evaluation of esophageal and pulmonary function in patients with repaired esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Dig Dis Sci* 1987;**32**:985-990.
4. Ure BM, Slany E, Eypasch EP, Weiler K, Troidl H, Holschneider AM. Quality of life more than 20 years after repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:511-515.
5. Knudson RJ, Lebowitz MD, Holberg CJ, Burrow SB. Changes in the normal maximal expiratory flow volume curve with growth and aging. *Am Rev Respir Dis* 1983;**127**:725-734.
6. Orringer MB, Kirsh MH, Sloan H. Long-term esophageal function repair of esophageal atresia. *Ann Surg* 1977;**186**:436-443.
7. Jolley SG, Johnson DG, Roberts CL. Patterns of gastroesophageal reflux in children following repair of esophageal atresia and distal tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1980;**15**:857-862.
8. Tovar JA, Díez-Pardo JA, Murcia J, Prieto G, Molina M, Polanco I. Ambulatory 24-hour manometric and pH metric evidence of permanent impairment of clearance capacity in patients with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1995;**30**:1224-1231.
9. Couriel JM, Hibert M, Olinsky A, Phelan PD. Long-term pulmonary consequences of oesophageal atresia with tracheo-oesophageal fistula. *Acta Paediatr Scand* 1982;**71**:973-978.
10. Chetcuti P, Phelan PD. Respiratory morbidity after repair of esophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child* 1993;**68**:167-170.
11. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa V, Järnberg J. Outcome of patients operated on for esophageal atresia 30 years' experience. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:1341-1346.
12. Soto Beauregard C, Díez-Pardo JA, Tovar JA. La unión esofagogastrica. Conceptos neuroanatómicos y neurofisiológicos. *Pediatratria* 1998;**18**:365-376.

13. Nakazato Y, Landing BH, Wells TR. Abnormal Auerbach plexus in the esophagus and stomach of patients with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:831-837.
14. Parker AF, Christie DL, Cahill JL. Incidence and significance of GER following repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula and the need for antireflux procedures. *J Pediatr Surg* 1979;**14**:5-8.
15. Robertson DF, Mobairee KK, Davis GM, Coates AL. Late pulmonary function following repair of tracheo-esophageal atresia. *Pediatr Pulmonol* 1995;**20**:21-26.
16. Montedonico S, Díez-Pardo JA, Lassaletta L, Tovar JA. Malformaciones respiratorias asociadas a la atresia de esófago. *Cir Pediatr* 1999;**12**:61-64.
17. Emery JI, Haddadin AJ. Squamous epithelium in the respiratory tract of children with TEF. *Arch Dis Child* 1971;**46**:236-242.
18. Benjamín B, Cohen D, Glasson M. Tracheomalacia in association with congenital tracheo-esophageal fistula. *Surgery* 1976;**79**:504-508.
19. Nakazato Y, Wells TR, Landing BH. Abnormal tracheal innervation in patients with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula: Study of the intrinsic tracheal nerve plexuses by microdissection technique. *J Pediatr Surg* 1986;**21**:838-844.
20. Kimura K, Soper ST, Kao SCS y cols. Aortosternopexy for tracheomalacia following repair of esophageal atresia. Evaluation by Cine-TC and technical refinement. *J Pediatr Surg* 1990;**25**:769-772.
21. Jaureguizar E, Vázquez J, Murcia J, Díez-Pardo JA. Morbid musculoskeletal sequelae of thoracotomy for tracheo-esophageal fistula. *J Pediatr Surg* 1985;**20**:511-514.
22. LeSouef PN, Myecs NA, Landau LJ. Etiologic factors in long-term respiratory function abnormalities following esophageal atresia repair. *J Pediatr Surg* 1987;**22**:918-922.
23. Carci MR, Dibbins AW. Problems associated with a Nissen fundoplication following tracheo-esophageal fistula and oesophageal atresia repair. *Arch Surg* 1988;**123**:618-620.