

# Atresia esofágica *long-gap*. Schärli versus Foker

A.B. Domènech, C. Gutiérrez, T. Moratalla, J. Lluna, J.E. Barrios, J.J. Vila

Hospital Universitari i Politècnica La Fe. València.

## RESUMEN

**Objetivos.** Presentar los resultados a corto y largo plazo de las atresias de esófago (AE) tipo *long-gap* con dos técnicas quirúrgicas.

**Material y métodos.** Estudio retrospectivo de AE tipo *long-gap* sin fístula (n= 8) y con fístula (n= 2) de los últimos 18 años. Se compara el resultado de técnica de Schärli (1992) con la técnica de Foker (1997).

**Resultados.** Se incluyeron 10 pacientes con AE tipo *long-gap*. Peso medio al nacimiento 2.418 gramos. El 30% tenían patologías asociadas (VACTERL, síndrome de Down, síndrome de DiGeorge). Se realizó gastrostomía o yeyunostomía a 7 pacientes inicialmente. Se realizó la técnica de Schärli en 4 pacientes (edad media 3,3 meses) y 6 con técnica de Foker (edad mediana 23,5 días). Las complicaciones fueron:

- Schärli:** dehiscencia (25%), estenosis (75%), exitus por cardiopatía (25%), herniación colónica a través del hiato diafragmático (25%). La media de dilataciones fue de 7 sesiones (SD 9,2).
- Foker:** dehiscencia (83,3%), estenosis (83,3%), reflujo gastroesofágico (RGE) (83,3%), fistulización (16,7%). La media de dilataciones fue de 13,7 sesiones (SD 12,8).

Actualmente los enfermos intervenidos con técnica de Schärli (6-18 años, 12 años evolución media) se encuentran asintomáticos, aunque uno de ellos presenta esofagitis grado III en la última biopsia. En los pacientes en los que se realizó la técnica de Foker, 5 de ellos han sido sometidos a cirugía antirreflujo, solamente uno se encuentra asintomático, el resto siguen en tratamiento de sus respectivas complicaciones.

**Conclusiones.** El tratamiento de la AE tipo "*long-gap*" sigue siendo un desafío quirúrgico. Nuestra experiencia concluye que la técnica de Schärli presenta menor número de complicaciones. Aunque es difícil establecer esta comparación con un número tan limitado de pacientes.

**PALABRAS CLAVE:** Atresia esofágica *long-gap*; Técnica de Schärli; Técnica de Foker modificada.

## LONG GAP ESOPHAGEAL ATRESIA: SCHÄRLI VERSUS FOKER

**Purpose.** To submit the short and long term results of long-gap esophageal atresia (EA) with two surgical techniques.

**Correspondencia:** Dra. Anna-Betlem Domènech i Tàrraga. Hospital Universitari i Politècnic La Fe. Bulevar Sur s/n. 46026 València. E-mail: annadomenech@comv.es

Recibido: Mayo 2013

Aceptado: Agosto 2013

**Methods.** We carried out a retrospective study of long-gap type EA without fistula (n=8) and with fistula (n=2) over the last 18 years, comparing the outcome of the Schärli technique (1992) with that of the Foker technique (1997).

**Results.** We included 10 patients with long gap EA. Mean birth weight was 2,418 grams. 30% had associated diseases (VACTERL, Down Syndrome, DiGeorge Syndrome). Gastrostomy or jejunostomy was initially placed in 7 patients. Schärli technique was performed in 4 patients (mean age: 3.3 months), and Foker technique in 6 patients (median age: 23.5 days of life). Complications were:

- Schärli:** dehiscence (25%), stenosis (75%), one patient died from his heart disease (25%), colonic herniation through diaphragmatic hiatus (25%). The mean number of stricture dilatations was 7 sessions (S.D. 9.2)
- Foker:** dehiscence (83.3%), stenosis (83.3%), gastroesophageal reflux (GER) (83.3%), fistula (16.7%). Mean number of dilatations was 13.7 sessions (S.D. 12.8).

All patients operated on with Schärli technique (6-18 years, median follow-up 12 years) were asymptomatic at the time of the study, although one of them had grade III esophagitis in the last biopsy. As for the Foker's, 5 had undergone antireflux surgery and only one was asymptomatic. The rest had complications that were still being treated (stenosis and development of fistulae).

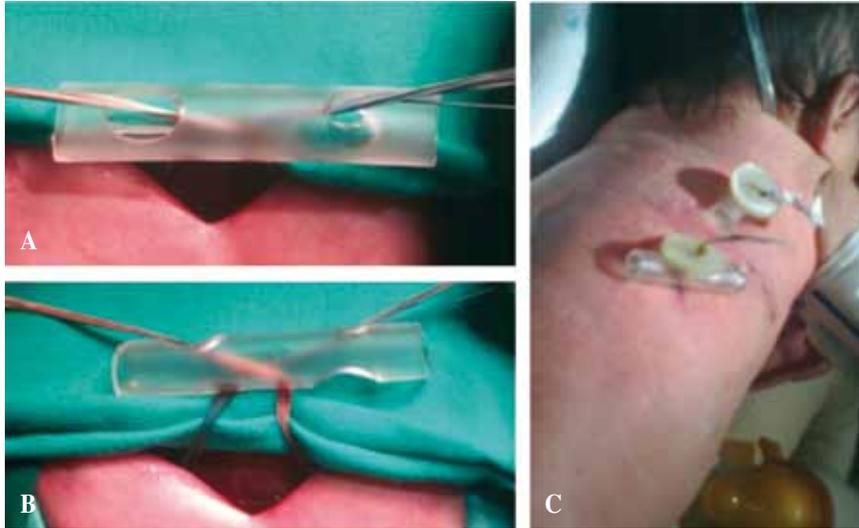
**Conclusion.** Treatment of long gap EA remains a surgical challenge. In our experience patients developed fewer complications with the Schärli technique. Nevertheless, it is difficult to make a comparison with such a limited number of patients.

**KEY WORDS:** Esophageal atresia long-gap; Schärli technique; Foker technique modified.

## INTRODUCCIÓN

El pronóstico de los recién nacidos con atresia esofágica con extremos muy separados (*long-gap*) ha mejorado sustancialmente en las últimas dos décadas<sup>(1)</sup>.

Una distancia importante entre los extremos esofágicos es más probable cuando no existe fístula tráqueo-esofágica (TE), es decir, una atresia esofágica tipo A según la clasificación de Gross. En el recién nacido se sospecha ante la ausencia de aire intestinal en la radiografía toraco-abdominal. No hay un consenso sobre la distancia a partir de la cual se conside-



**Figura 1.** Técnica de Foker modificada con tubo de silicona. A y B) Puntos de tracción invertidos colocados en ambos extremos esofágicos, y enfundados en el tubo de silicona. C) Protección de los puntos de tracción una vez exteriorizados a piel para evitar desgarros.



**Figura 2.** Protección de los bolsones esofágicos con una funda de silicona, técnica de Foker modificada. Las flechas señalan la posición de ambos extremos esofágicos, marcados con clips metálicos.

ra *long-gap*, aunque el verdadero término “atresia esofágica tipo *long-gap*” se reserva para describir la situación en la cual no existe fístula TE distal, y los extremos esofágicos se encuentran muy separados<sup>(2)</sup>. En ausencia de fístula TE el esófago distal tiende a ser muy corto, y la distancia entre ambos bolsones es lo suficientemente amplia como para impedir la anastomosis primaria, o que ésta resulte muy dificultosa. Los autores del trabajo han utilizado una distancia igual o mayor a 3 cm o 3 cuerpos vertebrales en la radiografía torácica.

Se han utilizado múltiples técnicas sustitutivas esofágicas para reemplazar el esófago en niños con AE tipo *long-gap*, por ejemplo: yeyuno, colon, estómago y tubo gástrico. Todas estas técnicas han tenido limitaciones y complicaciones a corto y largo plazo<sup>(3)</sup>. No existe un método ideal de sustitución esofágica debido a las importantes complicaciones y riesgos asociados<sup>(4)</sup>. Pero sí hay una tendencia en la literatura actual a considerar el esófago nativo como la mejor opción<sup>(5,6)</sup>.

Una de las medidas descritas que permite la preservación total del esófago y el cardias es la reconstrucción esofágica

mediante elongación de la curvatura menor tal y como la describió Schärli en 1992. La movilización de la curvatura menor requiere la sección de la arteria gástrica izquierda, esto permite ganar 2-3 cm en longitud y la plastia de la curvatura menor gástrica unos 6-8 cm. Además, Schärli describió la necesidad de asociar una semifunduplicatura para preservar el ángulo de His, y una piloroplastia para facilitar el vaciamiento gástrico<sup>(7)</sup>.

De las técnicas de sustitución esofágica, la plastia de la curvatura menor gástrica es la más simple, rápida y anatómica, pero tiene el inconveniente de impedir la realización de un manguito antirreflujo óptimo y a nivel abdominal con el consecuente desarrollo de esofagitis distal. Estos pacientes presentan una alta predisposición al reflujo gastroesofágico (RGE) debido a la ausencia de mecanismos antirreflujo como son el enderezamiento del ángulo de His, ausencia del hiato diafragmático y la ausencia de esófago intraabdominal.

Muy a menudo, se han llevado a cabo múltiples procedimientos quirúrgicos para intentar preservar el propio esófago<sup>(8-10)</sup>. En la AE tipo *long-gap* es muy difícil mantener este objetivo ya que existe ausencia del segmento esofágico distal intratorácico. Por ello, el objetivo de John E. Foker (1997) fue preservar el esófago nativo<sup>(3,11)</sup>, haciéndolo crecer aplicando una tracción continua y progresiva en ambos extremos mediante puntos de sutura y conseguir así poder practicar una anastomosis primaria preservando el estómago por completo, lo que permite realizar una cirugía antirreflujo tipo Nissen en caso de ser necesario<sup>(3,12)</sup>. Aún así, una anastomosis bajo tensión es un importante factor de riesgo para serias complicaciones postoperatorias. La estenosis y el RGE son algunos de los principales problemas postoperatorios descritos en la técnica de Foker et al<sup>(13,14)</sup>.

Se han realizado los procedimientos descritos en 10 casos consecutivos de atresia de esófago tipo *long-gap* a lo largo de los últimos 18 años, utilizando hasta el año 2006 la técnica de Schärli, posteriormente la técnica de Foker, y más tarde, a partir del año 2010, la técnica de Foker modificada con un tubo de silicona que protege ambos bolsones<sup>(5)</sup> (Figs. 1 y 2).

**Tabla I. Características clínicas, demográficas y complicaciones derivadas de la intervención quirúrgica reparadora.**

Caso	Peso al nacimiento (gramos)	Edad gestacional	Enfermedades asociadas	Cirugía inicial	Cirugía definitiva	Edad en la cirugía definitiva	Complicaciones	Otras cirugías	Resultados	Seguimiento
1	2.440	37		G	S	2,73 m	Estenosis	Defectos estéticos	Alimentación completa oral	6 años
2	2.470	37+5	VACTERL	G	S	3,22 m	Exitus		Exitus	3 años
3	3.150	37		Y	S	4,67 m	Dehiscencia, estenosis		Alimentación completa oral	14 años
4	2.250	37		G	S	2,5 m	Dehiscencia, estenosis, empiema, hernia diafragmática	Hernia diafragmática, Nissen	Alimentación completa oral	18 años
5	2.450	36+5		G	F	8 d	Estenosis, RGE	Nissen	Alimentación completa oral	5 años
6	2.840	41+4		Y	F	14 d	Estenosis, RGE, fístula	Nissen	Alimentación completa oral	3 años
7	2.280	35	Sd. Down	G	F	1,81 m	Dehiscencia, estenosis, RGE	Nissen	Alimentación completa oral	3 años
8	2.450	35		G	F	3,68 m	Dehiscencia, estenosis, RGE	Nissen	Alimentación completa oral	2 años
9	1.640	34+1		Y	F	15 d	Dehiscencia, estenosis, RGE	Nissen	Alimentación completa oral	12 meses
10	2.210	38+2	Sd. DiGeorge	Y	F	32 d	Dehiscencia, estenosis		Alimentación combinada	8 meses

G: Gastrostomía; Y: Yeyunostomía; S: Schärli; F: Foker; m: meses de vida; d: días de vida; RGE: reflujo gastroesofágico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se revisaron los datos de los pacientes con AE tipo A (n= 8) y AE *long-gap* con fístula (n= 2) que fueron tratados en nuestro centro desde el año 1998 al 2012. Se recogieron datos demográficos, edad gestacional, medidas antropométricas al nacimiento, patologías asociadas, manejo, resultados a corto y largo plazo. Las características clínicas y demográficas se muestran en la Tabla I. Se realizó la técnica de Schärli en 4 casos, y la técnica de Foker en otros 6 casos. Todos los pacientes fueron alimentados por gastrostomía o yeyunostomía hasta asegurar la viabilidad de la anastomosis término-terminal y lograr alimentación oral completa.

## RESULTADOS

Se incluyeron 10 pacientes con atresia esofágica tipo *long-gap* (AE sin fístula n= 8, AE con fístula n= 2), 6 niñas y 4 niños. La media de edad gestacional fue 36 semanas y 6 días (rango: 34<sup>+1</sup>, 41<sup>+4</sup>). Peso medio al nacimiento 2.418 gramos (rango: 1.640-3.150). En el 30% (3 casos) se asociaban otras patologías (Sd. VACTERL, Sd. Down, Sd. DiGeorge). Se realizó gastrostomía o yeyunostomía en 7 desde el primer momento para alimentación enteral, en los otros 3 pacientes

**Tabla II. Complicaciones derivadas de la reparación de la atresia de esófago tipo *long-gap*.**

	Schärli (n=4)	Foker (n=6)	$d_0$	IC 95% $d_0$
Dehiscencia anastomótica	0%	83,3%	0,833	<b>53,5%; 113,2%</b>
Estenosis esofágica	75%	83,3%	0,083	-43,5%; 60,2%
Reflujo gastroesofágico	0%	83,3%	0,833	<b>53,5%; 113,2%</b>
Fístula esofago-bronquial	0%	16,7%	0,167	-13,1%; 46,5%
Exitus	25%	0%	-0,25	-67,4%; 17,4%
Herniación colon	25%	0%	-0,25	-67,4%; 17,4%

Solamente la dehiscencia anastomótica y el RGE presentan una diferencia estadísticamente significativa en el grupo Foker respecto al grupo Schärli.

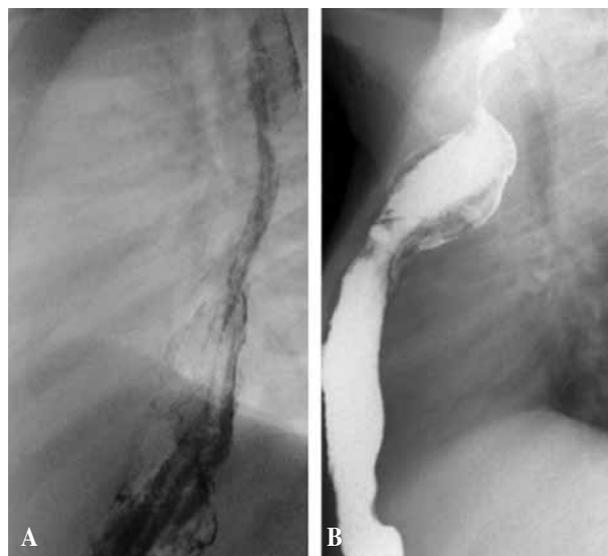
se realizó a partir de los 10 días de vida debido a las complicaciones que presentaron.

Los pacientes fueron intervenidos según la técnica de Schärli en 4 casos y 6 según la técnica de Foker. Las complicaciones principales se resumen en la Tabla II y el tratamiento de las mismas se muestra en la Tabla III.

**Tabla III. Intervenciones quirúrgicas derivadas de las complicaciones.**

	Schärli (n=4)	Foker (n=6)
Dilatación esofágica	7/sujeto	13,7/sujeto
Nissen	0%	83,3%
Stent esofágico	0%	33,3%
Resección estenosis	0%	33,3%
Tratamiento de la fístula	0%	16,7%
Reparación defecto herniario	25%	0%

Los pacientes intervenidos según la técnica de Schärli fueron operados a una edad media de 3.3 meses de vida (SD 0.97), hasta alcanzar esa edad los pacientes se alimentaron con nutrición enteral a través de gastrostomía o yeyunostomía. En todos los casos se realizó el ascenso por mediastino posterior (Fig. 3A), excepto en un paciente en el que el ascenso fue retroesternal (Fig. 3B). Las complicaciones que se desarrollaron en estos pacientes se describen a continuación: un 75% desarrolló estenosis esofágica que fue tratada mediante dilataciones hidrostáticas (una media de 7 dilataciones por paciente, S.D. 9.2), un caso precisó resección de la estenosis esofágica cicatricial y posterior anastomosis. Un caso (ascenso por mediastino posterior) presentó herniación de colon a través del hiato diafragmático que se reparó mediante laparotomía. En la actualidad sólo un caso presenta esofagitis distal grado II, y se le realizan controles endoscópicos periódicos con toma de biopsias. El paciente con síndrome de VACTERL falleció a los 3 años a causa de una neumopatía crónica y una grave cardiopatía (ventrículo derecho de doble salida y estenosis pulmonar que precisó la realización de una fístula sistémico-pulmonar como cirugía paliativa). Actualmente, el resto de pacientes con un seguimiento de 18, 14 y 6 años, respectivamente, se encuentran



**Figura 3.** Ascenso gástrico de Schärli. A) Ascenso por mediastino posterior. B) Ascenso retroesternal.

asintomáticos con buen estado nutricional y se alimentan vía oral de forma completa.

En los 6 pacientes que fueron tratados mediante la técnica de Foker, el primer tiempo se llevó a cabo a la edad mediana de 1,5 días (desviación estándar: 40,9; rango: 1 día de vida-102 días). El segundo tiempo se realizó de mediana a los 23,5 días de vida (desviación estándar: 39,5; rango: 8-112 días). El 83,3% presentó dehiscencia anastomótica (Fig. 4), que en todos los casos fue tratada de forma conservadora (dieta absoluta, sondaje nasogástrico, antibióticos intravenosos y drenaje torácico a la espera del cierre espontáneo). El 83,3% desarrolló estenosis esofágica (Fig. 5), que precisó una media de 13,7 dilataciones por paciente (S.D. 12,8) con balón hidrostático; en dos casos la cicatriz estenótica fue tan severa que se colocó un



**Figura 4.** Se introduce contraste hidrosoluble vía oral observándose la salida del mismo a una cavidad aérea en lóbulo superior derecho. Dehiscencia anastomótica severa.



**Figura 5.** Estenosis esofágica que precisó múltiples dilataciones esofágicas, posteriormente la colocación de un *stent* no reabsorbible y finalmente resección y anastomosis de la cicatriz estenótica esofágica.

*stent* esofágico no reabsorbible sin éxito y se retiró mediante resección de la estenosis cicatricial y anastomosis (a los 20 y 54 días de su colocación, respectivamente). Un caso presentó empiema pleural que se trató mediante aspiración y lavados a través de una toracotomía con resolución total del cuadro clínico tras dejar un drenaje torácico. Un caso ha desarrollado una fístula esófago-bronquial y actualmente presenta clínica respiratoria persistente (tos con la ingesta, especialmente líquidos). El 83,3% de los pacientes intervenidos según la técnica de Foker han sido sometidos a cirugía antirreflujo (Nissen), que en muchos de estos casos han solventado la estenosis péptica rebelde. Actualmente, todos los pacientes se alimentan vía oral (seguimiento de 1 a 5 años) excepto uno (8 meses) que combina alimentación oral y por yeyunostomía; tres casos se encuentran en programa de dilataciones esofágicas mensuales.

La estancia media hospitalaria en conjunto del primer ingreso fue de 83 días de media (en el grupo de Schärli 107,75 días, y en el grupo de Foker 66,5 días,  $p=0,352$ ). El 90% de los pacientes siguen vivos.

## DISCUSIÓN

En nuestra experiencia la técnica de Foker no ha resuelto el problema de estos enfermos. No hemos conseguido elongar suficientemente el esófago para evitar las complicaciones tan serias que se han derivado. La alta incidencia de dehiscencia, de estenosis y de RGE obliga a múltiples tratamientos e ingresos coadyuvantes. La técnica de Schärli no ofrece una

reparación que inicialmente parezca tan anatómica como la técnica de Foker, pero los enfermos de nuestra serie valorados a largo plazo (hasta 18 años), presentan una buena calidad de vida y sus complicaciones postoperatorias fueron menos importantes, aunque en los enfermos de la técnica de Foker, no tenemos un seguimiento a tan largo plazo (entre 8 meses y 5 años) como en los pacientes tratados según la técnica descrita por Schärli.

La aportación de la técnica de Foker modificada con tubo de silicona ha facilitado la cirugía pero no hemos conseguido eliminar la tensión anastomótica, aunque la serie es escasa para obtener conclusiones.

La atresia esofágica tipo A y tipo *long-gap* sigue siendo un desafío quirúrgico. La complejidad de la anatomía esofágica y la importante morbilidad asociada a estos pacientes, a pesar de los avances en las técnicas quirúrgicas y los cuidados intensivos, parecen ser factores contribuyentes a las complicaciones que presentan<sup>(1,14)</sup>, por lo que se deben seguir evaluando los resultados en otros pacientes y a largo plazo.

## CONCLUSIONES

Se han descrito múltiples estrategias quirúrgicas para el manejo de la atresia esofágica sin fístula. Existe una tendencia por parte de la mayoría de los autores, a que la preservación del esófago nativo ofrece la mejor solución a largo plazo. En este estudio mostramos nuestra experiencia con las técnicas descritas previamente, Schärli (1992) *versus* Foker (1997). A pesar de que la técnica de Foker es una reparación en principio más anatómica, presenta más complicaciones (a corto y largo plazo) que la técnica de Schärli en nuestra serie, demostrando una mayor proporción de dehiscencia anastomótica (83,3% *vs* 0%; IC 95% 53,5 a 113,2%), reflujo gastroesofágico (83,3% *vs* 0%; IC 95% 53,5 a 113,2%) y estenosis esofágicas (83,3% *vs* 75%; IC 95% -43,5% a 60,2%) que requieren mayor seguimiento por ser más rebeldes (13,7 dilataciones *vs* 7 dilataciones por paciente). La mortalidad en 1 paciente de Schärli no es atribuible a la técnica quirúrgica, estando el enfermo asintomático desde el punto de vista digestivo.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Burjonrappa S, Thiboutot E, Castilloux J, St-Vil D. Type A esophageal atresia: a critical review of management strategies at a single center. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 865-71.
2. Beasley S. Congenital malformations. En: Parikh DH, Grabbe DCG, Auldist AW, Rothenberg SS, editors. *Pediatric Thoracic Surgery.* London: Springer; 2009. p. 281-303.
3. Foker JE, Krosch TK, Catton K, Munro F, Khan KM. Long-gap esophageal atresia treated by growth induction: the biological potential and early follow-up results. *Seminars Pediatr Surg.* 2009; 18: 23-9.
4. Fernández MS, Gutiérrez C, Ibáñez V, Lluna J, Barrios JE, Vila JJ, et al. Long-gap esophageal atresia: reconstruction preserving all

portions of the esophagus by Schärli's technique. *Pediatr Surg Int.* 1998; 14: 17-20.

5. Haidi AT, Hosie S, Waag KL. Long gap esophageal atresia: lengthening technique and primary anastomosis. *J Pediatr Surg.* 2007; 42: 1659-62.
6. Bagolan P, Iacobelli BD, De Angelis P, Di Abriola GF, Laviani R, Trucchi A, et al. Long gap esophageal atresia and esophageal replacement: moving toward a separation? *J Pediatr Surg.* 2004; 39:1084-90.
7. Schärli AF. Esophageal reconstruction in very long atresias by elongation of the lesser curvature. *Pediatr Surg Int.* 1992; 7: 101-5.
8. Till H, Rolle U, Siekmeyer W, Hirsch W, Foker JE. Combinations of split fistula advancement and external traction for primary repair of long-gap esophageal atresia. *Ann Thorac Surg.* 2008; 86: 1969-71.
9. Puri P, Blake N, O'Donnell B, et al. Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 1981; 16: 180-5.
10. 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: 737-9.
11. Skarsgard ED. Dynamic esophageal lengthening for long gap esophageal atresia: experience in two cases *J Pediatr Surg.* 2004; 39: 1712-4.
12. 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: 1286-7.
13. Nakahara Y, Aoyama K, Goto T, Iwamura Y, Takahashi Y, Asai T. Modified Collis-Nissen procedure for long gap pure esophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2012; 46: 462-6.
14. Alan E. Mortell, Richard Azizkhan. Esophageal atresia repair with thoracotomy: the Cincinnati contemporary experience. *Seminars Pediatr Surg.* 2009; 18: 12-9.