

Original

Cambios en la presentación y evolución de la atresia esofágica en los últimos 20 años

L.G. GONZÁLEZ GARCÍA, L. CARRERA GARCÍA, N. GARCÍA GONZÁLEZ, M. SUÁREZ RODRÍGUEZ,
R.P. ARIAS LLORENTE, M. COSTA ROMERO, G.D. COTO COTALLO, G. SOLÍS SÁNCHEZ

Servicio de Neonatología del Área de Gestión Clínica de Pediatría. Hospital Universitario Central de Asturias, SESPA. Oviedo.

RESUMEN

Objetivo. Conocer los cambios ocurridos en las dos últimas décadas en las formas de presentación clínica, malformaciones asociadas, tratamiento y evolución de la atresia esofágica, comparando una serie actual con otra histórica de nuestro mismo centro.

Métodos. Estudio descriptivo retrospectivo. Revisión de las historias clínicas de todos los casos codificados como atresia de esófago al alta desde 1/1/2003 a 31/12/2013. Comparación con la serie histórica de nuestro centro de 1/1/1980 a 31/12/1990 publicada en 1992.

Resultados. Al comparar la serie ya publicada con la revisión actual no encontramos diferencias estadísticamente significativas en la incidencia de atresia esofágica (2,29 frente a 2,61 casos por cada 10.000 neonatos vivos), ni en el porcentaje de prematuridad (25,9 frente a 45%), ni en el porcentaje de casos con ecografía intraútero patológica (65 frente a 50%), ni en el porcentaje de casos con otras malformaciones asociadas (59,2 frente a 68,1%). Encontramos diferencias estadísticamente significativas en el porcentaje de cirugía en el primer día de vida (40,7 frente a 9%), en el porcentaje de sepsis nosocomial postquirúrgica (44,4 frente a 86%) y en la mortalidad (40,7 frente a 4,5%).

Conclusiones. La atresia de esófago es una patología con una importante morbilidad asociada. En los últimos veinte años no hemos encontrado diferencias en su forma de presentación, pero si en su evolución, con un descenso muy importante en la mortalidad.

Palabras clave: Atresia esofágica; Malformación neonatal; Mortalidad neonatal.

ABSTRACT

Objective. To know the changes in the last two decades in clinical presentation, associated malformations, treatment and outcome of esophageal atresia, comparing this current serie with another historical of our own hospital.

Methodos. A retrospective descriptive study. Review of medical records of all cases coded as esophageal atresia at discharge from 1/1/2003 to 12/31/2013. Comparison with our historical serie from 1/1/1980 to 12/31/1990, published in 1992.

Results. No statistically significant differences in the incidence of esophageal atresia (2.29 versus 2.61 cases per 10,000 live infants), or the percentage of prematurity (25.9 vs. 45%), or the percentage of cases with pathological intrauterine ultrasound (65 vs. 50%), or the percentage of cases with associated malformations (59.2 vs. 68.1%). Found significant differences in percentage of surgery on the first day of life (40.7 vs. 9%), the percentage of nosocomial postsurgical sepsis (44.4 vs. 86%) and mortality (40.7 vs 4.5%).

Conclusions. Esophageal atresia is a condition associated with significant morbidity. In the last twenty years we have not found differences in their presentation, but we had found differences in its evolution, with a significant decrease in mortality.

Key words: Growth; Pregnancy; Nutrition of pregnant woman; Fetal programming.

Correspondencia: Dr. Gonzalo Solís Sánchez. S. Neonatología. Hospital Universitario Central de Asturias.
Carretera del Rubin, s/n. 33011 Oviedo.
Correo electrónico: gsolis@telefonica.net

© 2015 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León
Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/>), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago (AE) es una malformación congénita relativamente rara, con una incidencia estimada de 2,4 casos por cada 10.000 recién nacidos⁽¹⁾. Sola o asociada a otras malformaciones, la AE es un cuadro con una mortalidad y morbilidad importante a corto y medio plazo⁽²⁾.

Aunque es una malformación mayor con graves repercusiones, su diagnóstico ecográfico intraútero no es muy habitual, con grandes variaciones entre las distintas series (entre menos del 10% y el 65%)⁽³⁾, dado que el tipo de atresia más frecuente presenta continuidad del tracto digestivo a través de la tráquea, evitando frecuentemente el diagnóstico de polihidramnios⁽⁴⁾. Por esta razón, son las malformaciones asociadas las que hacen sospechar en algunas ocasiones, del diagnóstico intrauterino de la atresia.

El objetivo de este trabajo es comparar los hallazgos de todos los casos de AE diagnosticados y tratados en nuestro Servicio en los últimos 11 años, comparándolos con una serie histórica propia muy similar, publicada hace 20 años por Alfredo Cano y cols.⁽⁵⁾, con el fin de objetivar los posibles cambios en la forma clínica de presentación y en la evolución de esta patología en estas dos décadas.

MATERIAL Y MÉTODOS

Estudio descriptivo retrospectivo de una serie de casos. Revisión de las historias clínicas de todos los pacientes codificados como AE en el informe de alta de Neonatología entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2013. Recogida de datos en protocolo y trabajo estadístico descriptivo de los mismos. Comparación de los hallazgos con una serie histórica publicada hace 22 años en nuestro mismo centro⁽⁵⁾.

Se trata de un hospital universitario, con un servicio de neonatología con doce puestos de cuidados intensivos y dieciocho de cuidados intermedios (nivel asistencial IIIb), que es referencia para una comunidad autónoma de un millón de habitantes con siete mil recién nacidos anuales.

En todo el trabajo se ha mantenido estrictas normas de confidencialidad y ética en el manejo de los datos.

RESULTADOS

1. Datos de la serie actual (2003-13)

En estos últimos once años se diagnosticaron y trataron 22 casos de AE en nuestro centro: 10 varones (45%) y 12 mujeres (54%). Cinco de los pacientes habían nacido en

nuestro Hospital (nivel asistencial neonatal IIIb) y 16 fuera de nuestro centro (resto de hospitales de nuestra Comunidad Autónoma, sin servicio de Cirugía Pediátrica). La incidencia en nuestra comunidad autónoma durante estos 11 años es de 1 cada 3.831 recién nacidos vivos (2,61 cada 10.000 neonatos vivos). Uno de los pacientes procedía de un hospital de fuera de nuestra Comunidad Autónoma.

Cuatro de los pacientes (18%) provenían de gestaciones gemelares. Dos de los casos presentaban factores de riesgo social materno: uno de los pacientes era hijo de madre consumidora habitual de alcohol y tabaco durante el embarazo, y procedía de una gestación sin controlar, falleciendo a los 5 días de vida en contexto de síndrome polimalformativo. La madre del otro caso era consumidora habitual de cocaína, alcohol y benzodiazepinas durante la gestación, asociando su hijo además riñón en herradura e hipospadias balánico.

Diez de los 22 pacientes presentaban polihidramnios en la ecografía intraútero (45%) y tres de ellos una arteria umbilical única (2 de los cuales tenían además diagnóstico de polihidramnios). Uno de los pacientes tuvo aumento de β HCG durante la gestación (síndrome polimalformativo con riñón en herradura hipoplásico e hipospadias balánico).

El peso al nacimiento en nuestra muestra estuvo comprendido entre 1,4 kg y 3,8 kg, con una media y una mediana de 2,5 kg. Cuatro de los pacientes (18%) presentaban bajo peso para su edad gestacional y 10 casos eran prematuros (45%).

Veinte casos eran atresias tipo III (atresia esofágica con fístula distal) y dos casos atresias tipo I (atresia sin fístula). No se observaron casos de atresia con fístula proximal (tipo II) o atresia con fístula proximal y distal (tipo IV) en nuestros niños.

Quince pacientes (68,1%) presentaban alguna malformación asociada: 7 casos (31,8%) vertebrales; 7 pacientes (31,8%) cardíacas; 4 neonatos (18,1%) renales; 4 pacientes (18,1%) de extremidades; 2 génito-urinarias, 2 craneales y otros 2 (9% cada una) pulmonares. Tres de los pacientes fueron diagnosticados de síndrome de VACTERL completo. Uno de los pacientes presentaba un síndrome polimalformativo que además asociaba malrotación intestinal y bazo supernumerario, falleciendo a los 5 días de vida por fallo cardíaco secundario a CIV (mortalidad del 4,5% en nuestra serie). En la Tabla I pueden leerse las malformaciones detalladas agrupadas por sistemas.

El 36% de los pacientes tuvieron complicaciones preoperatorias: 6 casos de broncoaspiración, un caso de traqueotomía de urgencia secundaria a membrana laríngea congénita y un caso de perforación gástrica con neumoperitoneo en relación con broncoaspiración neonatal de la primera toma

TABLA I. MALFORMACIONES ASOCIADAS DE LA SERIE 2003-2013.

Grupo (%)	Malformación específica	Nº casos
Cardiacas (31,8%)	CIA ostium secundum	2
	Canal aurículo-ventricular	1
	CIV	1
	Ductus arterioso persistente	1
	CIA ostium secundum + DAP	1
	Foramen ovale permeable + DAP	1
Genito-urinarias (9%)	Criptorquidia bilateral , atresia anal y diástasis de rectos	1
	Hipospadias balánico. Fosita sacra	1
Craneales (9%)	Dolicocefalia	1
	Plagiocefalia	1
Extremidades (18,1%)	Pie equino-varo adducto	1
	Sindactilia 2-3 º dedo pie	2
	Anteversión femoral	1
Vertebrales (31,8%)	Hemivértebra T9, L5	1
	Vértebra torácica (t3) en mariposa y pterigium colli y 11 costillas	1
	Fusión 2 vertebras torácicas y fusión costal bilateral	1
	Escoliosis	3
	Displasia S3-4 con agenesia S5 y cóccix	1
Digestivas (4,5%)	Malrotación intestinal completa y bazo supernumerario	1
Renales (18,1%)	Uréterohidronefrosis bilateral y Reflujo V-U grado IV derecho	1
	Riñón único izquierdo con uréterohidronefrosis	2
	Riñón en herradura con riñón izquierdo hipoplásico	1
Pulmonares (13,6%)	Agenesia pulmón izquierdo	1
	Estenosis subglótica	2

de leche y distrés respiratorio tratado con ventilación no invasiva, en un paciente con atresia esofágica tipo III .

El tratamiento quirúrgico se realizó entre el 1º y el 7º día de vida, con una media de 3,1 días. En 19 de los pacientes la corrección quirúrgica se hizo en un tiempo, mientras que en los otros 3 pacientes hicieron falta dos intervenciones por la amplia distancia entre los dos cabos.

La estancia media hospitalaria fue de 38 días (entre 5 y 74 días). Recibieron nutrición parenteral 21 pacientes, con una media de 15 días; ventilación mecánica invasiva 20 pacientes, con una duración media de 10 días; y antibioterapia intravenosa el 100% de los pacientes con una duración media de 17 días (71% ampicilina y gentamicina, y 29% ampicilina, gentamicina y clindamicina).

El 90,9% de los pacientes presentaron problemas en el periodo neonatal tras la cirugía: 19 sepsis nosocomiales (*Staphylococcus epidermidis* en 9 de los 22 pacientes, *Klebsiella pneumoniae* en 4 pacientes, *Enterococcus faecalis* en 2 pacientes y *E. coli* y *Candida albicans* en un paciente cada uno), 9 atelectasias pulmonares, 6 fístulas/fugas de la herida quirúrgica y 5 neumotórax. Dos pacientes presentaron fallo renal agudo.

A medio plazo, 21 pacientes presentaron complicaciones: 12 reflujo gastroesofágico (tratado con ranitidina, domperidona, omeprazol o combinaciones de los anteriores, no siendo necesario en ningún caso tratamiento quirúrgico), 11 pacientes padecieron episodios de asma-sibilancias (consumidores de corticoides inhalados en su mayor parte), 11 traqueomalacia sintomática, 10 dificultades en la deglución (presentando fallo de medro/hipocrecimiento de forma secundaria y precisando de alimentación con fórmulas hipercalóricas, siendo en uno de ellos necesaria la realización de gastrostomía para recuperación de su fallo de medro) y 7 infecciones respiratorias de vías bajas de repetición (secundarias a bronquiectasias y atelectasias pulmonares). Dos de los pacientes tuvieron impactación alimentaria en la zona intervenida que precisó ingreso hospitalario. Cuatro de los pacientes precisaron dilatación con balón, secundaria a estenosis. Tres de los pacientes fueron amigdalectomizados por SAHOS, uno de los cuales tenía además estenosis subglótica no diagnosticada en el periodo neonatal. Uno de los pacientes tuvo intolerancia a proteínas de leche de vaca. Uno de los 22 pacientes padece diplejía espástica en la actualidad y otro epilepsia.

TABLA II. COMPARACIÓN DE DATOS EPIDEMIOLÓGICOS DE AMBAS SERIES.

	Serie 1980-90	Serie 2003-13
Número de casos	27	22
Casos nacidos en nuestro centro	12	5
Casos nacidos fuera de nuestro centro	15	17
Incidencia en nuestro hospital (casos por cada 10.000 neonatos vivos)	2,60	1,81
Incidencia en nuestra Comunidad Autónoma (casos por cada 10.000 neonatos vivos)	2,29	2,61
Edad media materna en años	27	33
Casos en gestaciones gemelares	2 (7%)	4 (18%)
Prematuridad (< 37 semanas de edad gestacional)	7 (25,9%)	10 (45%)
Sexo (varones/mujeres)	15 / 12	10 / 12
Distribución por peso:		
1000-1499 g	1 (3,7%)	1 (4,5%)
1500-1999 g	2 (7,4%)	3 (13,6%)
2000- 2499 g	9 (33,3%)	7 (31,8%)
2500- 3999 g	14 (51,8%)	11 (50%)
> 4000 g	1 (3,7%)	0
Ecografía intraútero patológica	13/20 (65%)	11/22 (50%)

2. Comparación con la serie 1980-90

En las Tablas II, III y IV pueden leerse las diferencias entre ambas series.

No encontramos diferencias estadísticamente significativas ni en la incidencia (2,29 frente a 2,61 casos/10.000), ni en el porcentaje de prematuridad (25,9 frente a 45%), ni en el porcentaje de ecografías intrauterinas patológicas (65 frente a 50%), ni en el porcentaje de casos con malformaciones asociadas (59,2 frente a 68,1%). El 44,4% de los pacientes del primera serie presentaban un cuadro sindrómico frente al 18,1% de los de la segunda ($p=0,06$).

Por el contrario, si encontramos diferencias estadísticamente significativas en el número de casos intervenidos en las primeras 24 horas de vida (11 frente a 2), en el número de casos con sepsis nosocomial postquirúrgica (12 frente a 19) y en el porcentaje de fallecidos (40,7 frente a 4,5%).

DISCUSIÓN

La AE es una malformación que continua siendo poco frecuente en nuestro medio. El hecho de que se escape en muchas ocasiones al diagnóstico ecográfico intraútero hace que no sea causa de interrupción voluntaria del embarazo, salvo si se asocia a otras malformaciones mayores^(3,4,6). En este trabajo, nos planteamos valorar las AE diagnosticadas y/o tratadas en nuestro Servicio de Neonatología en los últimos años para intentar objetivar diferencias con una serie,

también de nuestro centro, publicada hace veinte años por el Dr. Cano y cols.⁽⁵⁾, buscando cambios en la incidencia, diagnóstico prenatal y tratamiento y evolución de las mismas.

La primera impresión que obtenemos al analizar nuestros resultados es que no hay cambios significativos en la incidencia, en el diagnóstico ecográfico intraútero, en la forma de presentación, ni en el porcentaje de casos con malformaciones asociadas. Sin embargo, sí parece existir una disminución de los casos sindrómicos (Down, VACTERL) de la serie previa a la actual, aunque sin significación estadística. En la primera serie se diagnosticaron dos síndromes de Down, frente a ninguno en la segunda, y diez casos de cuadro malformativo VACTERL completo, frente a solo tres en la segunda. Posiblemente estos niños con cuadros polimalformativos, con defectos importantes, son niños que hoy día no llegan a nacer vivos tras su diagnóstico precoz intraútero, y que podrían significar, de tenerlos en cuenta, una mayor incidencia real de la malformación a nivel fetal, aunque no de incidencia neonatal.

Una consecuencia de la falta de diagnóstico intrauterino, debido a la escasa rentabilidad de la ecografía, es que los niños afectados nacen en muchas ocasiones en hospitales sin los niveles técnicos necesarios para su tratamiento. En nuestras dos series, la mayoría de los niños no nacieron en nuestro centro, sino que fueron trasladados desde otros hospitales de nuestra región sin servicios de cirugía infantil ni unidad de cuidados intensivos neonatales. El traslado de estos niños en las mejores condiciones posibles es un punto esencial en el pronóstico de los mismos. El diagnóstico

TABLA III. COMPARACIÓN DE LAS MALFORMACIONES EN AMBAS SERIES.

		Serie 1980-90 (n=27)	Serie 2003-13 (n=22)
<i>Tipos de atresia esofágica (AE)</i>	AE sin fístula	3 (11,1%)	2 (9,1%)
	AE con fístula inferior	21 (77,8%)	20 (90,9%)
	AE con fístula superior	1 (3,7%)	-
	AE con fístula doble	1 (3,7%)	-
	Fístula sin atresia	1 (3,7%)	-
<i>Alguna malformación asociada</i>		16 (59,2%)	13 (59%)
	Cardiacas	11 (40,7%)	6 (27%)
	Vertebrales	7 (25,9%)	9 (40,9%)
	Anales	5 (18,5%)	1 (4,5%)
	Extremidades	4 (14,8%)	4 (18%)
	Renales	3 (11,1%)	4 (18%)
	Digestivas	3 (11,1%)	1 (4,5%)
	Costales	3 (11,1%)	2 (9%)
	Genitales	5 (18,5%)	2 (9%)
	Otras	7 (25,9%)	1 (4,5%)
<i>Síndromes</i>		12 (44,4%)	4 (18,1%)
	S. Down	2 (7,4%)	-
	S. Klippel-Feil	-	1 (4,5%)
	S. VACTERL	10 (37%)	3 (13,6%)

TABLA IV. TRATAMIENTO Y EVOLUCIÓN EN AMBAS SERIES.

	Serie 1980-90 (n=27)	Serie 2003-13 (n=22)
Tratamiento quirúrgico:	25	22
- En un tiempo	21	19
- En dos tiempos	4	3
Cirugía en primeras 24 horas	11 (40,7%)	2 (9%)
Complicaciones durante postoperatorio	23 (92,5%)	20 (90,9%)
Sepsis neonatal nosocomial postquirúrgica	12 (44,4%)	19 (86%)
Mortalidad global	11 (40,7%)	1 (4,5%)

prenatal, sin embargo, no parece estar relacionado con una mejor supervivencia en las series publicadas, debido a que los niños diagnosticados suelen presentar, además de su AE, otras malformaciones mayores asociadas que, por sí mismas, generan peor pronóstico⁽⁷⁾. En los últimos años se ha dejado de hacer despistaje de atresia esofágica a los neonatos que nacen en nuestros hospitales mediante el paso de una sonda nasogástrica hasta estómago; con el fin de evitar técnicas agresivas de escaso rendimiento diagnóstico⁽⁸⁾. Aunque este cambio es controvertido para algunos autores, las directrices encaminadas a evitar cualquier actitud invsiva en el neonato aparentemente sano hacen que dicha práctica haya desaparecido en la mayoría de los hospitales nacionales.

El otro resultado importante que hemos obtenido en este trabajo es que el pronóstico ha variado de forma llamativa. La mortalidad pasó del 40 al 4%, dividiéndose por diez

en estos veinte años. Las razones pueden ser muchas y se podrían discutir. La mejoría de los cuidados intensivos neonatales y de las técnicas quirúrgicas y anestésicas parecen ser el punto más importante de este cambio y son poco o nada cuestionables. Un aspecto esencial podría ser el momento de la cirugía, que ha pasado de ser precoz a más tardía (40 frente a 9% de casos intervenidos en primeras 24 horas, en nuestras series). Este dato se relacionaría con una mejor estabilización del neonato de entrar en una intervención importante, con la consecuente mejor evolución postquirúrgica⁽⁹⁾.

Este cambio tan llamativo en la mortalidad ha llevado a un aumento de las complicaciones postnatales a corto plazo. Por ejemplo, el número de sepsis nosocomiales se ha duplicado prácticamente, del 44 al 86%. El uso prolongado de alimentaciones intravenosas, con catéteres intravenosos centrales, y el mantenimiento de cuidados intensivos en niños

con largas estancias hospitalarias son las causas principales de este aumento de las infecciones⁽⁶⁾. La supervivencia de niños con graves problemas neonatales en las unidades de cuidados intensivos tiene el precio del aumento de las sepsis nosocomiales.

En la serie actual, la enfermedad por reflujo gastroesofágico y la patología respiratoria son problemas evolutivos frecuentes, que no hemos podido comparar con la serie previa por carecer de estos datos. En cualquier caso, estos hallazgos son comunes a otras series publicadas, donde se cuantifican en mayor o menor medida según los dinteles diagnósticos, y están totalmente justificados por variados mecanismos etiopatogénicos (dismotilidad esofágica, traqueomalacia, hipoplasia pulmonar relativa,...)^(10,11).

Podemos concluir que si bien no encontramos diferencias ni clínica ni estadísticamente significativas en cuanto a incidencia y presentación clínica, los últimos veinte años han supuesto un gran avance para la mejora del pronóstico vital de los niños nacidos con atresia esofágica en nuestro entorno.

BIBLIOGRAFÍA

- Nassar N, Leoncini E, Amar E, Arteaga-Vázquez J, Bakker MK, Bower C, et al. Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol.* 2012; 94: 893-9.
- Vara Callau M, Royo Pérez D, González Esgueda AJ, Gracia Torralba L, Rodríguez Sanz ML, Clavero Montañés N, et al. Atresia de esófago: estudio descriptivo de una serie de 34 pacientes. *Acta Pediatr Esp.* 2014; 72: 76-80.
- Pedersen RN, Calzolari E, Husby S, Garne E; EUROCAT Working group. Oesophageal atresia: prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Arch Dis Child.* 2012; 97: 227-32.
- Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, Auber F, Gelas TH, Michaud L, et al. Esophageal atresia: Data from a national cohort. *J Pediatr Surg.* 2013; 48: 1664-9.
- Cano Garci-Nuño A, Solís Sánchez G, Coto Cotallo GD, Cepeda Martínez A, Ramos Aparicio A, López Sastre J, et al. Atresia esofágica y anomalías asociadas. *An Esp Pediatr.* 1992; 36: 455-9.
- Pinheiro PFM, Simoes e Silva AC, Pereira RM. Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol.* 2012; 18: 3662-72.
- De Jong EM, de Haan MA, Gischler SJ, Hop W, Cohen-Overbeek TE, Bax NM, et al. Pre- and postnatal diagnosis and outcome of fetuses and neonates with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Prenat Diagn.* 2010; 30: 274-9.
- Cuidados desde el nacimiento. Recomendaciones basadas en pruebas y buenas prácticas. Madrid: Ministerio de Sanidad y Política Social; 2010.
- Fallon SC, Ethun CG, Olutoye OO, Brandt ML, Lee TC, Welty SE, et al. Comparing characteristics and outcomes in infants with prenatal and postnatal diagnosis of esophageal atresia. *J Surg Res.* 2014; 190: 242-5.
- Fragoso AC, Tovar JA. The multifactorial origin of respiratory morbidity in patients surviving neonatal repair of esophageal atresia. *Front Pediatr.* 2014; 2: 39.
- Tovar JÁ, Fragoso AC. Gastroesophageal reflux after repair of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 2013; 23: 175-81.