Malformaciones Congénitas Mayores del Tubo Digestivo - Atresia de Esófago Asociada a Obstrucción Duodenal por Páncreas Anular - A propósito de un caso.

Dr. Trejo Scorza, E.*
Dr. D'Elía Gil, P.*
Dr. Calderón Salas, E.*
Dr. Trejo Scorza, C.J.*
Dr. Arias, M.*
Dr. Palmero*

RESUMEN

Se presenta un caso de Atresia de Esófago con Fístula Traqueoesofágica Inferior (Tipo III de la Clasificación de Gross), que presentó como malformación congénita asociada Obstrucción Duodenal por Páncreas Anular, a quien no se pudo realizar anastomosis esofágica primaria por separación importante entre ambos segmentos esofágicos, practicándose en el primer tiempo quirúrgico Ligadura de Fistula Traqueoesofágica Inferior, Duodenoduodenoanastomosis laterolateral en forma de Diamante más Gastrostomía. En un segundo tiempo quirúrgico, a los tres meses de edad, se practica Anastomosis Esofágica, presentando como complicación postoperatoria, perforación esofágica por encima de la anastomosis, que requirió reintervención quirúrgica, alimentación parenteral y tratamiento con Anfotericina por presentar Cultivos de Hongos positivos para Cándida albicans. Actualmente paciente en buenas condiciones tolerando adecuadamente vía oral.

Se analizan las Malformaciones Congénitas más frecuentes asociadas a la Atresia de Esófago y las complicaciones postoperatorias, sus causas y manejo.

ABSTRACT

We report a case of a neonate with Esophageal Atresia and Inferior Tracheoesophageal Fistula (Type III of Gross Clasification) who has associated duodenal obstruction due to Anular Pancreas. It was no possible to do surgical repair in one time due to important separation of both end of esophagus. The first intervention was a ligation of inferior T-E fistula, anastomosis of Duodeno-duodeno laterolateral in Diamond shape and gastrostomy. In a second time, when the baby was 3 month old, we did the esophageal anastomosis but was complicated with a perforation right over the anastomosis site and was reoperated, required parenteral nutrition for 35 days and treatment with anfotericina due to sepsis a Candida albicans. Clinical evolution was good.

We discus the congenital malformation associated to Esophageal Atresia and the postoperative complications managements.

PALABRAS CLAVE
Atresia de Esófago - Páncreas Anular - Fuga de Anastomosis Perforación Esofágica

* Del Servicio de Cirugía Neonatal de la Maternidad "CONCEPCION PALACIOS", Caracas, Venezuela.

AGRADECIMIENTO

A la Dra. Ana Morante, Jefe del Departamento de Pediatria de la Maternidad "CONCEPCION PALACIOS".

INTRODUCCION

El manejo quirúrgico de la Atresia de Esófago requiere del conocimiento de los factores pronósticos y dentro de ellos, la incidencia de Malformaciones Congénitas más frecuentemente asociadas para así poder realizar un diagnóstico precoz y un manejo apropiado.

CASO REPORTADO

Se trata de un Recién Nacido a término, producto de III Embarazo controlado, con antecedente, por Ecosonograma Antenatal a las 32 semanas de vida intrauterina, de Polihidramnios e Imagen Ecosonográfica de Obstrucción Duodenal. Al nacer por parto vaginal normal, se aprecia infante de 3070 grs. y 51 cms., quien al exámen fisico presenta distensión abdominal alta con ausencia de Ruídos Hidroaéreos en hemiabdomen inferior, y al intentar pasar Sonda hasta el estómago se encuentra un obstáculo que impide la progresión de la sonda, deteniéndose ésta a 9 cms. de la arcada dental. Rx Toracoabdominal de Frente y Perfil, muestran el cabo esofágico superior a nivel de la segunda vértebra dorsal e imágen de doble burbuja. En primera intervención quirúrgica se practica Toracotomía Extrapleural Derecha a nivel del quinto espacio intercostal, encontrándose Fistula Traqueoesofágica Inferior y Segmento Esofágico Superior con capa muscular común con la Tráquea. Se practica ligadura de Fistula Traqueoesofágica Inferior y disección del Segmento Esofágico Superior hasta su entrada en el Tórax, no pudiendo acercar

ambos extremos como para poder hacer una anastomosis; procediendo al cierre del Segmento Esofágico Inferior y fijación de ambos cabos a la parrilla costal. En el mismo acto operatorio, a través de Laparotomía Transversal Supraumbilical Derecha, se practica Duodenoduodenoanastomosis en forma de Diamante por Páncreas Anular y Gastrostomía Tipo Stamm, evolucionando satisfactoriamente.

Permanece con succión contínua de segmento esofágico superior y a los 2 1/2 meses estudio radiológico con contraste baritado muestra ambos cabos a nivel de D5, siendo la distancia entre ambos de 1 a 1 1/2 cms. aproximadamente. Al tercer mes de vida, se practica toracotomía transpleural derecha y anastomosis términoterminal en un solo plano con Seda 3-0, presentando al tercer día postoperatorio Neumotórax y salida de saliva por Drenaje de Tórax. Esofagograma con contraste hidrosoluble isoosmolar muestra paso de contraste en cantidad importante a cavidad pleural, decidiéndose reintervención quirúrgica, siendo los hallazgos operatorios: Anastomosis indemne y Perforación de 1 cm. de diámetro a 5 cms. por encima de la Anastomosis, practicándose rafia de la perforación. Al 7° día de la tercera intervención, presenta nuevamente salida de saliva por drenaje de tórax y un nuevo esofagograma demuestra salida de contraste del esófago a la cavidad pleural, al mismo nivel que el anterior, pero de menor cuantía, por lo cual se decide dieta absoluta y se inicia Nutrición Parenteral Total, requiriendo posteriormente tratamiento con Anfotericina por presentar cultivos positivos para Cándida albicans.

A los 35 días del postoperatorio se practica Esofagograma que demuestra: buen paso de contraste a través de la anastomosis, ausencia de fuga de contraste y divertículo en sitio de la perforación que disminuyó con el tiempo.

DISCUSION

La Atresia de Esófago es la Malformación Congénita más frecuente de este órgano en el Neonato, y su incidencia es de 1 caso por 4000 a 5000 nacidos vivos (12).

El pronóstico de la Atresia de Esófago depende de:

1. Un diagnóstico precoz de esta entidad.
2. Del peso del niño al nacer.
3. De la presencia de malformaciones congénitas asociadas (16). La Atresia de Esófago presenta malformaciones congénitas asociadas en el 33% de los casos (10), siendo los sistemas y aparatos más frecuentemente afectados el Sistema Cardiovascular y el Aparato Digestivo, seguido por los Sistemas Genitourinarios y Musculoesqueléticos.

Dentro de las Malformaciones Congénitas del Tubo Digestivo asociadas a la Atresia de Esófago, las Malformaciones Anorectales ocupan el primer lugar con el 48%, de allí la necesidad, en todo niño en quien se confirme el diagnóstico de Atresia de Esófago, de explorar sistemáticamente la Región Anorectal con el objeto de visualizar la presencia y ubicación del orificio anal, y la permeabilidad del mismo y del conducto anorectal. Le siguen en orden de frecuencia, las Atresias y Estenosis Intestinales con el 25%, representando las Obstrucciones Duodenales el 78% de este grupo.

El tratamiento de la Atresia de Esófago consiste en la Ligadura de la Fístula Traqueoesofágica cuando existe, y en la Anastomosis Esofágica Primaria. Sin embargo, no siempre se podrá realizar este tratamiento en un solo acto quirúrgico y esto dependerá de:

a- Peso del niño al nacer.
b- Presencia de Neumonitis.
c- Presencia de Anomalías Congénitas Asociadas.
d- Distancia existente entre ambos Segmentos Esofágicos.

Dependiendo de los tres primeros factores, el enfoque terapéutico va a ser el siguiente (12):

1- Categoría A de Waterston: Reparación Esofágica Primaria.
2- Categoría B de Waterston: Reparación Primaria Tardía, que consiste en practicar Gastrostomía, colocar un gavaje en el cabo esofágico superior conectado a succión contínua, y cuando mejoren las condiciones del niño con antibióticos y nutrición parenteral, se practica la Anastomosis Esofágica.
3- Categoría C de Waterston: Tratamiento en Etapas, que consiste en Ligadura de la Fístula Traqueoesofágica más Gastrostomía y succión contínua del Segmento esofágico superior. Posteriormente, cuando las condiciones del niño mejoren, se realiza la anastomosis esofágica.

Cuando no es posible realizar la anastomosis esofágica, el cirujano tiene dos alternativas:

1- Practicar una esofagostomía cervical, lo que trae implícito como consecuencia en el futuro, el someter al niño a un procedimiento de sustitución esofágica.
2- No practicar esofagostomía y proceder a elongar el segmento esofágico superior, para en un futuro practicar una anastomosis esofágica.

Las complicaciones post-operatorias de las Anastomosis Esofágicas son:

- Las Estenosis.
- Las Disrrupciones (Filtraciones y Fugas de Anastomosis).

Las filtraciones y las fugas de las anastomosis son las complicaciones de mayor gravedad, traen como consecuencias mediastinitis ó pleuritis y pueden ser fatales.

Los factores implicados como favorecedores o predisponentes de la fuga de las anastomosis en la Atresia de Esófago son:

a- El uso de Seda como material de sutura (2,6,13).
b- Tensión en el sitio de la anastomosis (5).
c- Anastomosis términoterminal (14,15).
d- Disección generosa del segmento esofágico inferior con compromiso de su flujo sanguíneo (9).

Las disrrupciones de las anastomosis en la Atresia de Esófa-

go se presentan con una incidencia promedio de 15% a 20% (1,2) y clínicamente se manifiestan como:
- Salida de saliva a través del Drenaje de Tórax.
- Dificultad Respiratoria, comprobando en la Rx de Tórax, la presencia de Neumotórax/Hidrotórax, tal como sucedió en nuestro caso. La existencia de dificultad respiratoria en un post-operatorio de Atresia de Esófago es signo de Disrrupción Anastomótica Mayor y generalmente ocurre entre el 2° y 4° día postoperatorio, mientras las filtraciones que ocurren durante ó después del 5° día son menores y no cursan con dificultad respiratoria.

El Esofagograma utilizando contraste hidrosoluble isoosmolar permite:
a- Confirmar y Documentar el Diagnóstico de Disrrupción de la Anastomosis.
b. Evaluar la magnitud de la Fuga.

La conducta a tomar en el manejo de las Disrrupciones Anastomóticas en la Atresia de Esófago va a depender de :
1- Del momento postoperatorio en que se presente.
2- De la presencia de Dificultad respiratoria.
3- De la magnitud de la Fuga determinada a través del Esofagograma.

Cuando las filtraciones o Fugas se presentan entre el segundo y cuarto día post-operatorio, cursan con dificultad respiratoria severa, salida abundante de saliva y moco a través del Drenaje de Tórax; generalmente son disrrupciones anastomóticas mayores y requieren reintervención quirúrgica con ligadura de ambos segmentos esofágicos, esofagostomía cervical y gastrostomía.

Cuando las filtraciones se presentan durante o después del quinto día post-operatorio, y no cursan con dificultad respiratoria, generalmente son disrrupciones menores y pueden ser manejadas médicamente con succión del esófago proximal al sitio de la anastomosis, gastrostomía, antibióticoterapia y Nutrición Parenteral Total. Sin embargo, son las condiciones clínicas del niño, el seguimiento radiológico seriado y el flujo de saliva a través del Drenaje de Tórax, los parámetros a evaluar para decidir continuar con el tratamiento médico o decidir reintervención quirúrgica.

En lo que respecta al material de sutura utilizado en la construcción de la anastomosis, se ha encontrado una mayor incidencia de fuga de anastomosis al utilizar Seda (33%) al compararlo con Acido Poliglicólico (19,3%) y esta diferencia es significativamente estadística (2).

Es recomendable para evitar fugas de anastomosis en la Atresia de Esófago:
1- No realizar anastomosis a tensión.
2- Practicar maniobras que disminuyan la tensión sobre la anastomosis, tales como la Miotomía en Espiral de Livaditis (8).
3- No utilizar seda en la construcción de la anastomosis (2, 6, 13).
4- No disecar en forma excesiva el segmento esofágico inferior, de manera de no comprometer su aporte sanguíneo.

Las Estenosis generalmente obedecen:
1- Al tipo de anastomosis utilizado, siendo frecuente en aquellas intervenciones donde se realizan anastomosis esofágica en dos planos.
2- Son secundarias a filtración de la anastomosis. Spitz (13) reporta aproximadamente en la mitad de los infantes con estenosis, el antecedente de filtraciones anastomóticas previas.
3- Se presentan con un incremento significativamente estadístico cuando el material de sutura utilizando en construcción de la anastomosis es Seda Trenzada.
4- Las Estenosis de las Anastomosis Esofágicas pueden ser secundarias a Reflujo Gastroesofágico asociado (13), y la presencia del mismo requiere un tratamiento agresivo.

Las Estenosis esofágicas son facilmente tratables mediante el uso de dilataciones precoces.

CONCLUSIONES

1- El Pronóstico de la Atresia de Esófago depende:
a- De un diagnóstico precoz.
b- Del peso del niño al nacer.
c- De la presencia de Malformaciones Congénitas Asociadas.
2- Las Malformaciones Congénitas Asociadas más frecuentes en la Atresia de Esófago son las Malformaciones Cardiovasculares y Digestivas y dentro de las Malformaciones Digestivas, las Malformaciones Anorectales y las Obstrucciones Duodenales son las más frecuentes.
3- El tratamiento de la Atresia de Esófago va a depender de:
a- El peso del niño al nacer.
b- La presencia de Neumonitis.
c- La presencia de Anomalías Congénitas Asociadas.
d- La distancia existente entre ambos Segmentos Esofágicos.
4- Es recomendable para evitar Fugas de Anastomosis:
a- No realizar anastomosis a tensión.
b- No utilizar seda en la construcción de las Anastomosis, porque su uso se asocia con un incremento significativo de complicaciones de las Anastomosis al compararlo con otros materiales de sutura.
c- No disecar en forma excesiva el segmento esofágico inferior.
d- Las Perforaciones Esofágicas deben ser tratadas de igual manera que las disrrupciones de las anastomosis.

CUADRO Nº 1

PORCENTAJE DE PACIENTES CON ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS

SERIE	Nº DE PACIENTES	Nº de PACIENTES CON ANOMALIAS CONGENITAS
GROSS (3)	233	77(33,03%)
HAIGHT (4)	230	198 (86,08%)
		Significativas 65 (28,26%)
HOLDER (7)	1058	505 (47,73%)
MOTA Y TREJO (11)	33	18 (54,54%)

CUADRO Nº 2

ANOMALIAS CONGENITAS ASOCIADAS A LA ATRESIA DE ESOFAGO

ANOMALIAS ASOCIADAS	GROSS	MOTA Y TREJO	HAIGHT	BISHOP	TOTAL
Cardiovasculares	28	16	52	80	176 (28,61%)
Gastrointestinales	52	9	45	68	174 (28,29%)
Genitourinarias	13	10	32	46	101 (16,42%)
Musculoesqueléticas	5	2	35	35	77 (12,52%)
Pulmonares	3	0	0	15	18 (2,92%)
Genéticas	2	0	0	14	16 (2,60%)
Neurológicas	0	0	11	6	17 (2,76%)
Misceláneas	7	1	23	5	36 (5,85%)
TOTAL	110	38	198	269	615

CUADRO Nº 3

MALFORMACIONES CONGENITAS DIGESTIVAS ASOCIADAS A LA ATRESIA DE ESOFAGO

Malformación	Nº de Casos	Porcentaje
Malformación Anorectal	62	48,00%
Atresia ó Estenosis Intestinal	32	24,80%
Malrotación Intestinal	11	8,52%
Estenosis Pilórica	3	2,32%
Duplicación Gástrica	2	1,55%
Divertículo deMeckel	12	9,30%
Hendidura Labiopalatina	3	2,32%
Hipoplasia Vesícula Biliar	1	0,77%
No Identificado	3	2,32%

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Bishop PJ, Klein MD, Philippart AI, Hixson DS and Hertzler JH: Tranapleural Repair of Esophageal Atresia without Primary Gastrostomy: 240 Patients treated between 1951 and 1983; J.Pediatr. Surg., 20: 823-828,1985.
2. Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM and Brereton RJ: Anastomotic Leakage Following Surgery for Esophageal Atresia. J. Pediatr. Surg., 27: 29-32, 1992.
3. Gross RE: The Surgery of Infancy and Chilhood. Philadelphia: W.B. Saunders Co., 1953, p. 75-102.
4. Haight C: Congenital Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula, in Benson CD et al (eds): Pediatric Surgery. ed 1. Chicago, Year Book Medical Publishers. 1962, vol 1, p. 266-288.
5. Hagberg S, Rubenson A, Sillen U et al: Management of long-gap esophagus: Experience with end anastomosis under maximal tension. Prog Pediatr Surg 19: 88-92, 1986.
6. Holder TM, Cloud DT, Lewis JE Jr., et al: Esophageal Atresia and tracheoesophageal fistula: A survey of its members by the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Pediatrics, 34: 542, 1964.
7. Holder TM, Ashcraft KM: Developments in the care of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Surg Clin North Am 61: 1051-1061, 1981.
8. Lindahl H and Louhimo I: Livaditis Myotomy in Long-Gap Esophageal Atresia. J Pediatr Surg 22: 109-112, 1987.
9. Louhimo I, Lindahl H: Esophageal atresia: Primary results of 500 consecutively treated patients. J Pediatr Surgb 18:217-229, 1983.
10. Martin LW, Alexander F: Esophageal atresia. Surg Clin North Am 65: 1099-1113, 1985.
11. Mota Salazar A. y Trejo Padilla E.: Anomalías Congénitas del Esófago. Revisión de 36 casos. Bol. Soc. Med. Hosp. de Niños "J.M. de los Ríos" II (5 y 6): 237-252, 1961.
12. Randolph JG. Esophageal Atresia and Congenital Stenosis, in Welch KJ et al (eds): Pediatric Surgery ed 4. Chicago Year Book Medical Publishers 1986, vol. 1, p: 682-697.
13. Spitz L, Kiely E and Brereton RJ: Esophageal Atresia: Five Year Experience with 148 cases. J Pediatr Surgery 22: 103-108, 1987.
14. Touloukian RJ: Long-term results following repair of esophageal fistula. J Pediatr Surg 16: 983-988, 1981.
15. Trejo - Padilla E, Martínez L, Rojas J et al. Arch Ven Puer y Ped. XL 321-345, 1977.
16. Waterson DJ, Bonhamm - Carter RE, Aberdeen E: Oesophageal atresia: Tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet 1: 819-822, 1962.