



Facultad de Medicina

Universidad de la República

ESCUELA DE GRADUADOS

CLÍNICA QUIRÚRGICA PEDIÁTRICA



MONOGRAFÍA DE POSGRADO EN CIRUGÍA PEDIÁTRICA

“COMPLICACIONES DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO TIPO III.”

Dra. Lucía Fein

- Director: Dr. Gabriel Giannini, Profesor de la Clínica Quirúrgica Pediátrica, Facultad de Medicina, Montevideo, Uruguay.
- Tutor: Dr. Martín Ormaechea, Profesor Adjunto de la Clínica Quirúrgica Pediátrica, Facultad de Medicina, Montevideo, Uruguay.

Setiembre 2025

RESUMEN

Introducción:

La atresia de esófago es una malformación congénita caracterizada por la interrupción de la continuidad de la pared esofágica. La tipo III es la mas frecuente por lejos. A pesar de los avances técnicos y cuidados intensivos, las complicaiones postoperatorias desde su primera corrección exitosa en los años 1940, continúan siendo frecuentes y determinan en gran medida la morbilidad y calidad de vida de los pacientes.

Desarrollo:

A lo largo de esta monografía se realiza una revisión narrativa de la literatura de las principales complicaciones asociadas a la reparación de la atresia de esófago, incluyendo la fuga de anastomosis, estenosis de anastomosis, reflujo gastroesofágico, dismotilidad, refistulización traqueoesofágica, y traqueomalacia. Se revisan los mecanismos fisiopatológicos implicados, los métodos diagnósticos tradicionales y emergentes, así como las diferentes estrategias terapéuticas. Más allá de describir cada complicación en forma aislada, se destaca la interrelación entre ellas, siendo la tensión en la anastomosis un factor común que predispone a un círculo vicioso de morbilidad. Asimismo, se enfatiza en la importancia de la planificación preoperatoria, la técnica quirúrgica meticulosa y el rol de la centralización de casos en centros de referencia con equipos multidisciplinarios especializados. La experiencia acumulada y el desarrollo de nuevas tecnologías, como la cirugía mínimamente invasiva y los modelos de simulación, han permitido optimizar resultados.

Conclusión:

Al tratarse de una patología de baja frecuencia, la evidencia disponible se basa mayoritariamente en series retrospectivas, lo que pone de manifiesto la necesidad de futuras investigaciones prospectivas en múltiples aspectos. El mejor tratamiento de las complicaciones es la prevención. Una disección meticulosa, con estricto conocimiento de la anatomía y enfocar los esfuerzos para disminuir el riesgo de fuga (estrechamente relacionado con la tensión), sería un buen camino a seguir. Aún queda mucho por avanzar, especialmente en la estandarización de protocolos que permitan reducir la variabilidad interinstitucional.

INDICE DE CONTENIDOS

ÍNDICE DE CONTENIDOS.....	3
ÍNDICE DE ACRÓNIMOS.....	8
AGRADECIMIENTOS.....	9
DEDICATORIA.....	10
DECLARACIONES.....	11
CAPÍTULO 1: INTRODUCCIÓN.....	12
1.1. INTRODUCCIÓN.....	13
1.2. IMPORTANCIA DEL TEMA.....	19
1.3. OBJETIVOS.....	21
 CAPÍTULO 2: BASES NORMALES.....	 22
2.1. EMBRIOLOGÍA Y PATOGENIA.....	23
2.2. ANATOMÍA.....	28
2.2.1. Generalidades.....	28
2.2.2. Medios de fijación.....	30
2.2.3. Relaciones	32
2.2.4. Anatomía microscópica.....	38
2.2.5. Vascularización.....	45
2.2.6. Inervación.....	49
2.3. FISIOLOGÍA.....	53
2.3.1. Esfínter esofágico superior y deglución.....	53
2.3.2. Motilidad esofágica.....	54
2.3.3. Esfínter esofágico inferior y barrera antirreflujo.....	56
2.3.4. Control neurológico.....	57
 CAPÍTULO 3: BASES CLÍNICO – TERAPÉUTICAS.....	 61
3.1. RESEÑA HISTÓRICA.....	62

3.2. DIAGNÓSTICO.....	71
3.2.1.Diagnóstico prenatal.....	71
3.2.2.Diagnóstico postnatal.....	72
3.3. TRATAMIENTO.....	83
3.3.1.Preoperatorio.....	83
3.3.2.Táctica.....	86
3.3.3.Oportunidad	86
3.3.4.Anestesia.....	89
3.3.5.Abordaje	90
1.3.5.1. Abordaje convencional por toracotomía.....	91
1.3.5.2. Abordaje toracoscópico.....	105
3.3.6.Resultados	117
3.3.7.Postoperatorio.....	121

CAPÍTULO 4: COMPLICACIONES DE LA ATRESIA ESÓFAGO TIPO III.....125

4.1. FUGA ANASTOMOSIS.....	126
4.1.1.Definición.....	126
4.1.2.Patogenia.....	126
4.1.3.Clínica.....	128
4.1.4.Paraclínica.....	129
4.1.5.Tratamiento.....	131
4.1.5.1. Tratamiento conservador.....	131
4.1.5.1.1. Tratamiento endoscópico.....	132
4.1.5.1.1.1. Terapias endoluminales con presión negativa.....	132
4.1.5.1.1.2. Técnica de vacuum modificada.....	141
4.1.5.1.1.3. Stents.....	142
4.1.5.1.1.4. Sellantes de fibrina.....	143
4.1.5.1.2. Adyuvantes al tratamiento – control de secreción salival.....	144
4.1.5.1.2.1. Anticolinérgicos.....	144
4.1.5.1.2.2. Toxina botulínica.....	146
4.1.5.2. Tratamiento quirúrgico.....	147

4.2. ESTENOSIS.....	151
4.2.1. Definición.....	151
4.2.2. Patogenia.....	152
4.2.3. Clínica.....	156
4.2.4. Paraclínica.....	157
4.2.5. Tratamiento.....	163
4.2.5.1. Tratamiento no quirúrgico.....	163
4.2.5.1.1. Diltación.....	163
4.2.5.1.1.1. Bugía.....	166
4.2.5.1.1.2. Balón.....	168
4.2.5.1.1.3. Corticoides intralesionales.....	176
4.2.5.1.1.4. Mitomicina C.....	177
4.2.5.1.2. Terapia incisional con electrocauterio.....	179
4.2.5.1.3. Stent.....	181
4.2.5.1.3.1. Autoexpandible.....	181
4.2.5.1.3.2. Dinámico.....	183
4.2.5.2. Tratamiento quirúrgico.....	188
 4.3. ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO.....	 192
4.3.1. Definición.....	192
4.3.2. Recomendación.....	192
4.3.3. Epidemiología y Patogenia.....	193
4.3.4. Clínica.....	196
4.3.5. Diagnósticos diferenciales.....	197
4.3.6. Complicaciones.....	197
4.3.6.1. Estenosis.....	197
4.3.6.2. Esofagitis.....	199
4.3.6.3. Esófago de Barret.....	202
4.3.6.4. Carcinoma.....	206
4.3.7. Paraclínica.....	207
4.3.7.1. Estudio contrastado esófago-gastro-duodeno.....	207
4.3.7.2. pH-metría.....	207
4.3.7.3. Impedanciometría esofágica intraluminal multicanal.....	209

4.3.7.4.	Gammagrafía gástrica con líquido radiomarcado.....	213
4.3.7.5.	Endoscopia digestiva	213
4.3.7.6.	Manometría esofágica.....	214
4.3.8.	Tratamiento.....	219
4.3.8.1.	Médico.....	219
4.3.8.2.	Quirúrgico.....	225
4.4.	DISMOTILIDAD.....	241
4.5.	REFISTULIZACIÓN.....	243
4.5.1.	Definición.....	243
4.5.2.	Patogenia.....	243
4.5.3.	Clínica.....	246
4.5.4.	Diagnóstico.....	247
4.5.5.	Tratamiento.....	253
4.5.5.1.	Tratamiento endoscópico.....	253
4.5.5.1.1.	Técnicas de des-epitelización.....	255
4.5.5.1.2.	Oclusión con adhesivos tisulares.....	262
4.5.5.1.3.	Combinación de técnicas.....	266
4.5.5.2.	Tratamiento quirúrgico.....	269
4.6.	TRAQUEOMALACIA.....	281
4.6.1.	Definición.....	281
4.6.2.	Patogenia.....	282
4.6.3.	Clínica.....	286
4.6.4.	Paraclínica.....	287
4.6.5.	Tratamiento.....	295
4.6.5.1.	Tratamiento no quirúrgico.....	295
4.6.5.2.	Tratamiento quirúrgico.....	297
4.6.5.2.1.	Procedimientos de pexia.....	298
4.6.5.2.1.1.	Aortopexia anterior.....	298
4.6.5.2.1.2.	Traqueopexia en pacientes con AE.....	309
4.6.5.2.1.3.	Aortopexia descendente posterior.....	314

4.6.5.2.1.4. Traqueostomía.....	316
4.6.5.2.1.5. Otras técnicas.....	316
4.7. ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA.....	318
CAPÍTULO 5: PREVENCIÓN COMPLICACIONES	319
CAPÍTULO 6: ACTUALIDAD Y FUTURO.....	323
CAPÍTULO 7: CONCLUSIONES FINALES.....	331
REFERENCIAS.....	335
ANEXO.....	363
Resultados postoperatorios de la atresia de esófago tipo III en el Centro Hospitalario Pereira Rossell.....	364

ACRÓNIMOS

A	
AE	Atresia esófago
AELG.....	Atresia de esófago long gap
B	
BCH.....	Boston Children's Hospital
C	
CPAP	Presión Positiva Continua en la Vía Aérea
E	
EAR.....	Esophageal Atresia Registry
EAT.....	Esophageal and Airway Treatment
EE Esofagitis eosinofílica	
EEL.....	Esfínter esofágico inferior
EES.....	Esfínter esofágico superior
EIC:	Espacio intercostal
ERGE	Enfermedad por reflujo gastroesofágico
ERNICA	European Reference Network for Rare Inherited Congenital Anomalies
ESPGHAN	Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición
EVT	Endoscopic Vacuum Therapy
F	
FTE:.....	Fístula traqueoesofágica
G	
GSE:	Glándulas submucosas esofágicas
I	
IIC	Inyección intralesional de corticoides
IOT	Intubación orotraqueal
L	
LA	Líquido amniótico
M	
MMC	Mitomicina C
N	
NASPGHAN	Sociedad Norteamericana de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición
NP:	Nutrición parenteral
R	
RGE:.....	Reflujo gastroesofágico
S	
SNG:	Sonda Nasogástrica
STA:	Sonda transnasatomótica
U	
UEC	Unión escamocolumnar
V	
VIP:	Polipéptido intestinal vasoactivo

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Ormaechea por la corrección de esta monografía.

A Facultad de Medicina y el Servicio de Cirugía Pediátrica, y a toda persona que invirtió de su tiempo en la mi formación como especialista.

A mi hermana Cecilia Fein, diseñadora multimedia que realizó las ilustraciones incluidas en esta monografía a partir de referencias bibliográficas utilizadas en el texto.

DEDICATORIA

Los pacientes del Hospital Pereira Rossell, por ser el verdadero motor de todo lo que hacemos, recordándonos cada día el propósito de nuestra vocación.

A mi familia, por su apoyo incondicional.

A mi mentora en la cirugía, la Dra. Gabriela Duarte.

A toda persona que lea esta monografía.

DECLARACIONES

Conflictos de intereses:

La autora declara no tener conflictos de intereses.

Fuentes de financiación:

Este trabajo no recibió ninguna subvención específica de agencias de financiamiento.

Uso de inteligencia artificial:

Se declara que la presente monografía fue elaborada íntegramente por la autora, sin asistencia de inteligencia artificial para la generación del contenido científico, estructuración del trabajo o interpretación de datos.

Capítulo 1

INTRODUCCIÓN

1.1. INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago (AE) se define como la interrupción de la continuidad de la pared esofágica, con o sin persistencia de comunicación con la vía aérea mediante una fístula traqueoesofágica (FTE), como resultado de una alteración en el desarrollo embriológico [1–3]. La incidencia es de 1 a 2.500 – 4.500 nacidos vivos [1,4–9]. Existe una leve predominancia del sexo masculino en una relación 1.26:1, y aproximadamente en 1/3 de los casos se presenta en recién nacidos prematuros [7,12,13]. Se han descrito diversos factores de riesgo, entre ellos: edad materna aumentada (duplicando el riesgo entre 35 y 40 años, y triplicando por encima de 40 años), primera gestación, fertilización in-vitro, enfermedades maternas como diabetes, hepatitis, fenilcetonuria e hipertiroidismo; exposición durante el embarazo a alcohol y fármacos como micofenolato, metimazol, adriamicina, anticonceptivos orales, y talidomida [1,4,7,13]. El desarrollo de modelos experimentales de AE con la inyección de adriamicina en ratas, confirma su rol como agente teratogénico en el desarrollo de esta anomalía [14–16]. La supervivencia ha mejorado significativamente en las últimas décadas, alcanzando actualmente tasas superiores al 90% [1].

La etiología sigue sin estar completamente esclarecida. Se ha planteado una base genética, apoyada por la existencia de casos familiares en un 6 – 10%, y la presentación en pacientes portadores de síndromes genéticos (Canizzarro et al., 2018a; Holcomb et al., 2020; Till et al., 2017). Se han identificado mutaciones en genes implicados en vías de señalización Hedgehog (HH), como N-myc, CHD7, SOX2, CHD7, MID1, que pueden ser mutaciones en la línea germinal responsables de casos familiares, o ser “de novo” que dan lugar a los casos esporádicos, la mayoría de los casos de AE [1,8,13]. El riesgo de padecer AE de un hijo de padre afectado es entre 3 – 4%, y el de recurrencia para hermanos es entre 0,5 – 2%, apoyando el concepto de que la herencia no juega un papel importante en aparición de AE [7,12]. Sin embargo, este riesgo aumenta a 20% en caso que dos hermanos estén afectados (Till et al., 2017). Las contribuciones en las investigaciones con los modelos de rata de adriamicina, como los trabajos desarrollados por el Dr. Tovar han constituido un hito importante en el esclarecimiento de la etiología (Beasley et al., 2000). No obstante, persisten importantes interrogantes sobre la morfogénesis fetal del tracto traqueoesofágico, que podrían contribuir al desarrollo de estrategias preventivas. El programa de investigación “CLEAR Consortium” del Cincinnati Children’s Hospital y Columbia University Medical Center, se encuentran estudiando en este campo [17].

Al ser una anomalía que ocurre muy temprano en el desarrollo embrionario, otros órganos en desarrollo pueden afectarse, constituyendo malformaciones asociadas, ya sea aisladas, o como

parte de un síndrome malformativo (tres o más órganos involucrados) [1,18]. Las malformaciones aisladas siguen la “regla de las mitades”: 50% tienen malformaciones asociadas, 50% son cardiopatías congénitas, y 50% tienen más de una malformación (Canizzarro et al., 2018a; A. Coran, Adzick, et al., 2012; Till et al., 2017). Las más frecuentes y potencialmente graves, predictoras de pronóstico, son las cardíacas en un 13 – 50% de los casos, destacándose: comunicación interventricular (19%), comunicación interauricular (20%), ductus arterioso persistente (9 – 13%), dextrocardia (12%), tetralogía de Fallot (5 – 9.3%), coartación de aorta (1 – 4%), ventrículo único, estenosis pulmonar, y canal AV. También pueden observarse anomalías del arco aórtico, como: arco aórtico a derecha (2.5 – 6.2%), doble arco aórtico, arco aórtico hipoplásico, y arteria subclavia aberrante (Till et al., 2017). Otras anomalías aisladas pueden ser: esqueléticas en un 6 – 27%, como hemivértebras (22%), vértebras en mariposa, anomalías costales en número o fusión costal congénita, y anomalías de extremidades en especial agenesia de radio; digestivas en un 2 – 24% como atresia duodenal (37.5%), atresias yeyunoileales (4%), malrotación, microgastria, y estenosis congénita esofágica; anorrectales en un 10 – 16%; urológicas en un 10 – 24% como agenesia renal (55%), reflujo vesico-ureteral (11%), criptorquidia, hipospadia; neurológicas en un 7 – 10% como hidrocefalia, hipoplasia de cuerpo calloso, anencefalia, mielomeningocele; pulmonares como secuestro pulmonar, quiste broncogénico y malformación congénita de la vía aérea pulmonar; vía aérea como traqueobroncomalacia, divertículo traqueal congénito, hendidura laríngea, estenosis subglótica congénita, bronquio accesorio, y agenesia traqueal; entre otras (agenesia de coanas, coloboma, defectos de pared abdominal, hernia diafragmática congénita, heterotaxia, poliesplenia) [1,2,4,7,12,18]. En lo que respecta a los síndromes malformativos, están presentes en un 4% (Till et al., 2017). Entre ellos se describen: VACTERL (vertebrales, anorrectales, cardíacas, traqueales, esofágicas, renales, y agenesia de radio), CHARGE (gen mutado CHD7; coloboma, cardíacas, atresia de coanas, retraso mental, anomalías genitales o urinarias, y anomalías del oído), aneuploidías como trisomías (21 o S. Down, 18 o S. Edward, y 13 o S. Patau), deleciones (17q22-23, 13q34, 22q11, 2q37.2, 3q27, 4q35, 5p15, 6q13-q15, 12q24, entre otras), SCHISIS (exoftalmos, defectos del tubo neural, fisura labiopalatina, e hipoplasia genital), S. Potter (agenesia renal bilateral, hipoplasia pulmonar, dismorfias faciales típicas), entre otros (DiGeorge, S. Opitz, Feingold, anemia de Fanconi, Pierre-Robin, Holt-Oram, Townes-Brock, S. Bartsocas-Papas, S. McKusick-Kaufman) [1,2,7,12,18]. Estas asociaciones malformativas tienen importancia clínica, ya que pueden: modificar la táctica quirúrgica (cardiopatías ductus dependiente, atresias intestinales, malformaciones anorrectales), influir en la elección del lado de abordaje (arco aórtico derecho), incorporar maniobras adicionales durante la

cirugía (divertículo traqueal congénito que requiere resección), condicionar el pronóstico, e incluso en algunos casos, ser incompatibles con la vida (trisomías 13 y 18) (Canizzarro et al., 2018a).

La AE se clasifica en función de la FTE (presencia/ausencia y localización), determinando los tipos de AE; y en función de la distancia de separación de los cabos, estableciéndose el concepto de “long gap” [1,2,4,10,12]. En cuanto a la primera, a lo largo del tiempo se han propuesto varias clasificaciones: la de Edward Vogt en 1929, William Ladd en 1944, Robert Gross en 1953, y Dietrich Kluth en 1976 (Figura 1.1.1) [7,19–23]. Las primeras tres clasificaciones son similares entre sí, con variaciones en la nomenclatura. Vogt agrega una categoría “1”, de ausencia completa de esófago. Gross agrega una última categoría “F”, de estenosis congénita de esófago. Actualmente las clasificaciones más usadas son las de Ladd y Gross [20,21]. Kluth, más que clasificación, describe un atlas con 10 tipos (agregando estenosis, duplicaciones, atresias traqueales, y hendiduras laríngeas) y 88 subtipos; lo que sugiere que cualquier configuración imaginable es posible [22].

En esta monografía nos referiremos a la clasificación de Ladd que identifica 5 tipos. El tipo I es el único que no presenta FTE, también denominada AE aislada o “pura”. Los tipos II, III, y IV, presentan FTE al cabo proximal, cabo distal y ambos cabos, respectivamente. El tipo V, también conocido como fístula en “H”, no es una real atresia dado que el esófago es continuo y permeable en toda su extensión, pero sí presenta FTE. El tipo III, con FTE distal, supera ampliamente al resto en frecuencia, con un porcentaje mayor al 85 – 90% de los casos [1,2,4,7,19,23,24] (Evanovich et al., 2022). Cabe mencionar que el tipo II ha sido tradicionalmente considerado una forma infrecuente, con una frecuencia de 0.4 – 3% [25]. Sin embargo, esta cifra podría estar subestimada según autores como Bax K., Van der Zee D. y Parolini F., reportando una frecuencia de hasta 5.69% con la implementación de broncoscopia preoperatoria de rutina [23,25].

En la Figura 1.1.1. se esquematizan las distintas clasificaciones, y las frecuencias de los tipos de AE.

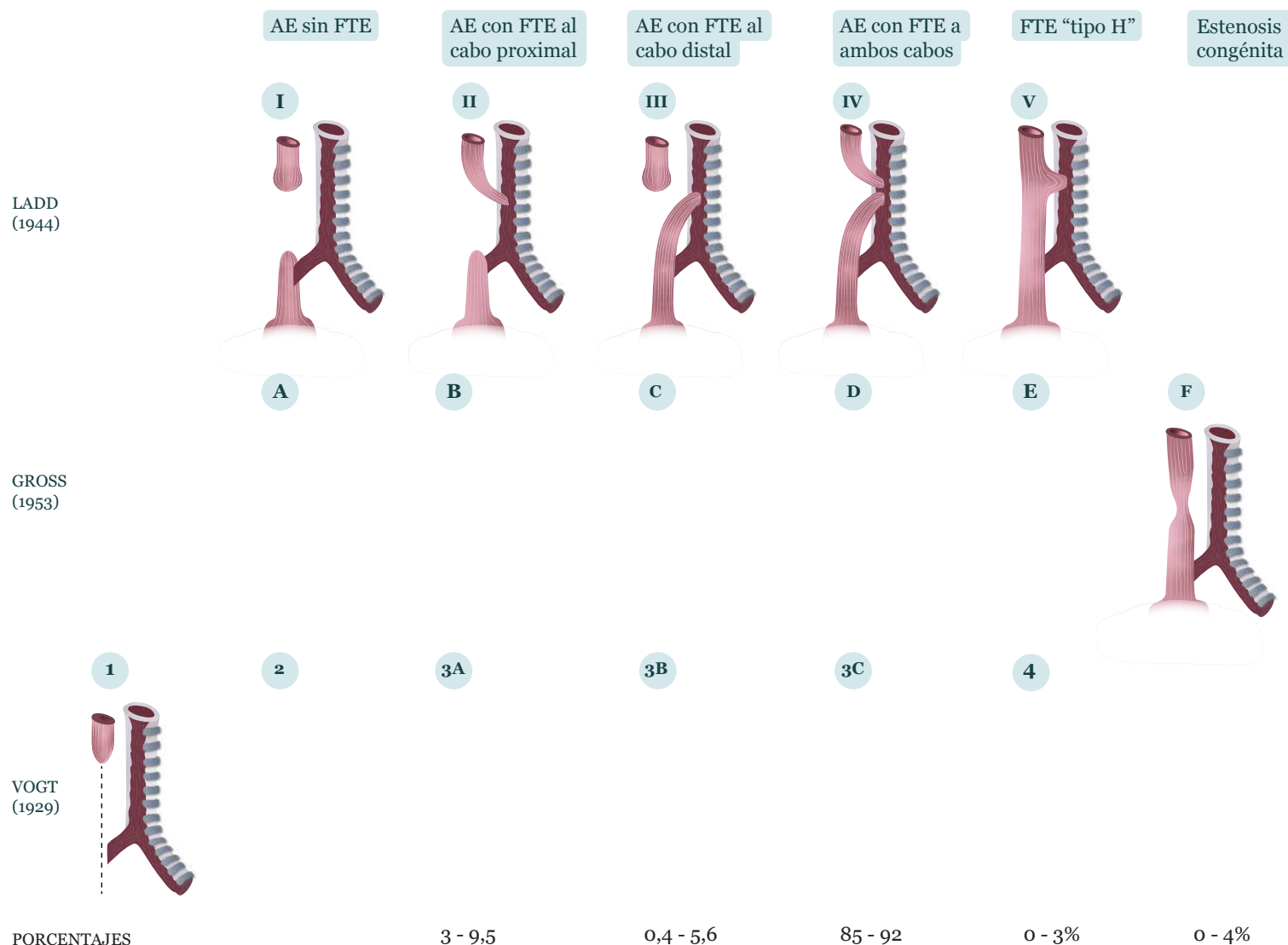


Figura 1.1.1 Clasificaciones de atresia de esófago según Ladd, Gross y Vogt. Discrepan entre sí en la tipo 1 de Vogt que se refiere a la ausencia completa de esófago, y a la tipo F de Gross que se refiere a la estenosis esofágica congénita. El resto corresponden a los mismos tipos, con la salvedad de diferir en la nomenclatura. Fuente: Ilustración original realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de [2,4,7-9,12].

Estos tipos se pueden subdividir en dos grandes grupos según presenten o no FTE al cabo distal, ya que dicha característica condiciona complicaciones específicas. En ambos grupos la saliva deglutida y acumulada en el cabo proximal, refluye hacia la faringe y puede ser aspirada hacia la vía respiratoria; esto puede prevenirse con la aspiración continua con sonda tipo Replogle como veremos. En los tipos con FTE distal (III y IV), se suma el riesgo de pasaje de aire y/o líquido (en direcciones opuestas), entre el tracto respiratorio (a través de la tráquea) y digestivo (a través del esófago), comunicados a través de la FTE. En dirección distal (desde la tráquea al esófago), se produce pasaje de aire (en cantidad directamente proporcional al calibre de la FTE) destinado a la oxigenación, fugando hacia el tubo digestivo y generando distensión abdominal, lo que puede generar descompensación desde el punto de vista respiratorio con necesidad de ventilación mecánica. Esto a su vez, puede complejizar aún más la situación, dado que la ventilación mecánica conlleva mayor pasaje de aire hacia el estómago, a no ser que el tubo orotraqueal quede posicionado distal a la fistula. En dirección proximal (desde el esófago a la tráquea), se puede producir pasaje de contenido gástrico o biliar por reflujo, generando una neumonitis química, mucho más lesiva que la aspiración de saliva desde el cabo proximal (Till et al., 2017).

En cuanto a la distancia de separación de cabos, no existe una definición exacta para la expresión “long gap”, siendo objeto de controversia durante años. En la tercer conferencia de consenso sobre el manejo de la AE long gap (AELG), organizada por la European Reference Network for Rare Inherited Congenital Anomalies (ERNICA) en Noviembre de 2019, el 100% de los participantes votaron a favor de definirla como toda AE sin aire intraabdominal en la radiografía, es decir los tipos I y II [26]. El 76.2% votó a favor de incluir también los casos con una distancia entre cabos mayor a tres cuerpos vertebrales; y el 55% consideraron que también deberían definirse los casos de AE con FTE distal (tipos III y IV), cuando la fistula se encuentra en la carina o distal a ésta [26]. El grupo de trabajo de la Red Internacional de Atresia Esofágica (INoEA) incluye también a todos los tipos que técnicamente resultan difíciles de anastomosar [27]. Esto incluye longitudes tan pequeñas como 2 cm, hasta más de 4 cuerpos vertebrales. Para el centro de tratamiento de patología esofágica compleja de Boston, lo definen más de 3 cm, o más de 2 cuerpos vertebrales (Evanovich et al., 2022). En última instancia, es el cirujano en base a su percepción preoperatoria y visualización intraoperatoria, la que toman la decisión final sobre definir AELG, y el tipo de intervención quirúrgica basándose en la experiencia en el intraoperatorio [27]. A pesar de que cualquier tipo puede ser un long gap, los más frecuentes involucrados son los tipos I y II. En las atresias tipo III, solamente un 30% son long gap, sin embargo, según Van der Zee, en manos experimentadas, es posible lograr una anastomosis primaria en la mayoría de ellos, con excepción

de los prematuros extremos que no toleran la anestesia [28]. También existe el término long gap “secundario”, derivada de complicaciones de la corrección inicial que determinan pérdida de longitud esofágica (Canizzarro et al., 2018a).

La importancia de estas clasificaciones radica en su impacto en la conducta terapéutica: determinar la presencia de FTE distal obliga a un cierre urgente de la misma debido al riesgo de dificultad respiratoria y neumonitis química potencialmente mortal, mientras que la presencia de long gap puede requerir estrategias específicas como elongación esofágica o reemplazo. Ambos problemas pueden coexistir en el mismo paciente, lo cual aumenta la complejidad del caso.

Por último, la AE también se puede clasificar según Spitz desde un punto de vista pronóstico en tres grupos, según el peso al nacer y la presencia de cardiopatía asociada [3,29][30,31]. El grupo I presenta una sobrevida de 98%, e incluye peso al nacer superior a 1500 g, sin cardiopatía severa. El grupo II tiene una sobrevida de 82%, e incluye peso al nacer inferior a 1500 g o cardiopatía severa. En el grupo III la sobrevida es del 50%, e incluye peso al nacer inferior a 1500 g, con cardiopatía severa. Se define cardiopatía severa a la cardiopatía cianótica que requiere cirugía paliativa o correctiva, o no cianótica que requiere tratamiento médico o quirúrgico por falla cardíaca (Spitz, 2007).

1.2. IMPORTANCIA DEL TEMA

La AE es una patología con la que se enfrenta permanentemente el cirujano pediatra [18]. Su corrección quirúrgica se ha ganado la denominación de paradigma de la cirugía neonatal (Canizzarro et al., 2018a). Del resultado de dicha intervención en las primeras horas de vida, dependerá el pronóstico para toda la vida. A pesar de los avances en la anestesia pediátrica, cuidados intensivos neonatales y manejo perioperatorio, que permitieron alcanzar la supervivencia actual, continúa siendo una entidad compleja con morbilidad considerable asociada, particularmente por la frecuencia de complicaciones postoperatorias, tanto inmediatas como tardías [32][24,33–35]. Lal et al., en una revisión retrospectiva multi-institucional en EE.UU en base a 292 casos de AE tipo III, reportaron una frecuencia de complicaciones de 62% [33].

En el período neonatal, ya de por sí delicado, la aparición de complicaciones puede implicar: ventilación mecánica prolongada y con ello enfermedad pulmonar crónica, mayor exposición a procedimientos anestésico-quirúrgicos, prolongación de la estadía hospitalaria, mayor riesgo de infecciones nosocomiales, y necesidad de nutrición parenteral (NP) prolongada con sus complicaciones (como colestasis), etc. En lo que respecta a las complicaciones de la AE tipo III, se agregan: la diversidad de manifestaciones clínicas, la dificultad diagnóstica, la amplia variedad terapéutica en constante cambio con evidencia científica que se limita a reportes o series de casos en algunas circunstancias, y la necesidad a veces de múltiples intervenciones. Todo lo anterior exige un manejo individualizado según cada caso. A esto se le suma el amplio rango etario en el que pueden manifestarse, por ejemplo la enfermedad por reflujo gastroesofágico. También cabe mencionar que la baja frecuencia de esta patología y la ausencia de centralización de su atención pueden ser perjudiciales para el manejo óptimo de los pacientes. Esto resalta la importancia de un seguimiento prolongado, hasta los 15 años inclusive, con una transición coordinada hacia la atención médica del adulto. La concentración de los pacientes en policlínicas especializadas, mejora el seguimiento y permite detectar complicaciones de forma precoz, optimizando los resultados clínicos.

Por todo lo expuesto, se justifica la realización de esta revisión bibliográfica, sobre las complicaciones de la AE tipo III, con FTE al cabo distal. Se limitará a este tipo por ser la forma más frecuente de presentación.

El origen embrionario común de la tráquea y el esófago, ambos derivados del intestino primitivo, demuestra la estrecha relación que tienen estos órganos entre sí. Esto a su vez, exige que

cuando se presente una patología en alguno de estos dos órganos (como lo es la AE), se trate la misma teniendo en cuenta el concepto de unidad aerodigestiva [18]. Este enfoque implica por tanto, que complicaciones que afectan a uno de estos órganos inevitablemente repercuten sobre el otro, y no deben considerarse como estructuras aisladas, sino como partes de un mismo sistema integrado.

A modo de esquematización, las complicaciones de la AE tipo III pueden dividirse en no específicas, y específicas. Las primeras comprenden aquellas que pueden presentarse en cualquier procedimiento quirúrgico, como hemorragia, neumotórax por barotrauma, infección herida quirúrgica, entre otras. Las complicaciones específicas, objeto de esta monografía, son las propias de esta malformación. Estas pueden clasificarse según el tiempo de aparición en tempranas y tardías, según se presenten antes o después de los 20 días postoperatorios respectivamente; y según el órgano/aparato principalmente comprometido, en esofágicas/digestivas y traqueales/respiratorias. Cabe destacar que esta última división es meramente didáctica, ya que el esófago y la tráquea deben ser vistos como una unidad aerodigestiva, como mencionamos.

A continuación se nombran las complicaciones específicas que serán abordadas en este trabajo. Dentro de las complicaciones tempranas, se describirá la fuga de la anastomosis. Entre las tardías, se encuentran las esofágicas/digestivas como estenosis de anastomosis esofágica, enfermedad por reflujo gastroesofágico, y dismotilidad; y traqueales/respiratorias como refistulización traqueoesofágica, traqueomalacia, y enfermedad pulmonar crónica. No se incluirán en esta revisión las complicaciones inespecíficas, ni específicas tardías relacionadas con la pared torácica (escápula alada, escoliosis, asimetría torácica, trastorno desarrollo mamario, dolor crónico).

Este trabajo se organizará en cuatro secciones: una primera sobre las bases anatómicas, fisiológicas y embriológicas; una segunda con los puntos principales del diagnóstico y manejo de la AE tipo III; una tercera sobre las complicaciones mencionadas; y una última con propuestas de mejora. Concomitantemente se incluirá un análisis retrospectivo de los casos tratados en la Clínica Quirúrgica Pediátrica entre los años 2010 y 2025. Esta revisión se adjuntará en el anexo 1.

1.3. OBJETIVOS

1.3.1.Objetivo general:

Realizar una revisión narrativa de la bibliografía sobre las principales complicaciones de la atresia de esófago, a saber: fuga anastomótica, estenosis de la anastomosis esofágica, enfermedad por reflujo gastroesofágico, dismotilidad esofágica, refistulización traqueoesofágica, traqueomalacia, y enfermedad pulmonar crónica.

1.3.2.Objetivos específicos:

1. Revisar las estrategias diagnósticas y de manejo terapéutico de las complicaciones mencionadas en el objetivo general.
2. Analizar los resultados obtenidos de los casos operados de AE en el período comprendido entre Octubre de 2010 a Julio de 2025 en el Centro Hospitalario Pereira Rossell.
3. Identificar fortalezas y debilidades de la práctica actual.
4. Proponer modificaciones que contribuyan a mejorar la calidad de atención y los resultados clínicos en el futuro.
5. Potenciar la creación de nuevas hipótesis de investigación.

Capítulo 2

BASES NORMALES

2.1. EMBRIOLOGÍA Y PATOGENIA

El tubo digestivo comienza su desarrollo en la cuarta semana de gestación, con el plegamiento cefalocaudal y lateral del embrión [13]. Al plegarse incorpora parte del saco vitelino (de origen endodérmico), formando el intestino primitivo, tubo extendido desde la membrana bucofaríngea a la cloacal [36]. El resto de saco vitelino queda por fuera del embrión y cumple funciones de nutrición hasta que es sustituido por la placenta; además mantiene temporalmente comunicación con el intestino primitivo a través del conducto onfalomesentérico, el cual se oblitera entre la quinta y séptima semana (Figura 2.1.1) [36].

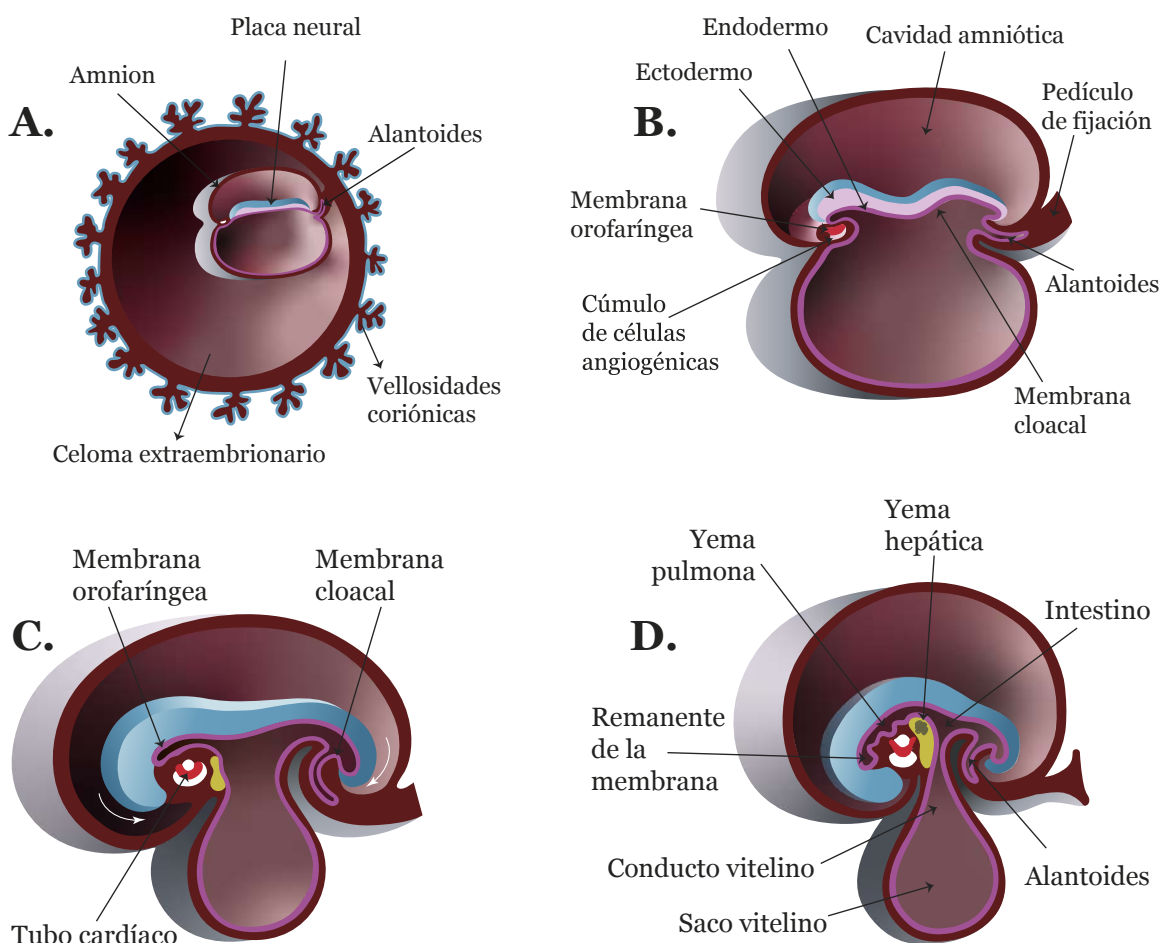


Figura 2.1.1. Plegamientos cefalocaudal y lateral del embrión. Formación de intestino anterior, medio y posterior. Fuente: Ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de Sadler T. [36] y Cochard L.R. et al [37].

El intestino primitivo se divide en 4 sectores: faríngeo, anterior, medio y posterior. El primero dará origen a las estructuras de la cabeza y cuello. El intestino anterior originará el esófago, el aparato respiratorio (tráquea y pulmones), el estómago, la porción proximal del duodeno, el hígado, la vesícula biliar, el páncreas, y el bazo. El intestino medio dará origen a la porción distal del duodeno, las asas yeyunoileales, el ciego, el apéndice, el colon ascendente y 2/3 proximales del colon transverso. El intestino posterior formará el 1/3 distal del colon transverso, el colon descendente, el sigmoidees, el recto y la porción superior del canal anal [36].

Existen tres procesos que determinan la morfología durante la embriogénesis: división celular, es decir, aumento en el número de células específicas y el espacio que ocupan; diferenciación celular; y apoptosis (Till et al., 2017). Mediante división y diferenciación celular, surge en la cuarta semana una evaginación de la cara ventral del endodermo del intestino anterior, el divertículo respiratorio o primordio pulmonar, que da origen al aparato respiratorio (Figura 2.1.2A) [38]. Este proceso depende del factor de transcripción TBX4, inducido por el incremento de ácido retinoico en el mesodermo adyacente [38].

Acontinuación se produce un paso clave el desarrollo tanto de la tráquea como del esófago, su separación. El divertículo respiratorio se expande en dirección caudal, y se forman dos pliegues traqueoesofágicos laterales. Ambos pliegues se dirigen hacia el medial, estrechando la pared del intestino anterior, hasta encontrarse y fusionarse en la línea media, formando el tabique traqueoesofágico (Figura 2.1.2B y C) [13,39]. Este proceso de tabicación comienza en la carina y se extiende cranealmente, terminando en la faringe entre la quinta y sexta semana [38,39]. En consecuencia, el intestino anterior queda dividido en una porción dorsal, el esófago en formación, y otra ventral, la tráquea primitiva (Figura 2.1.2D) [40].

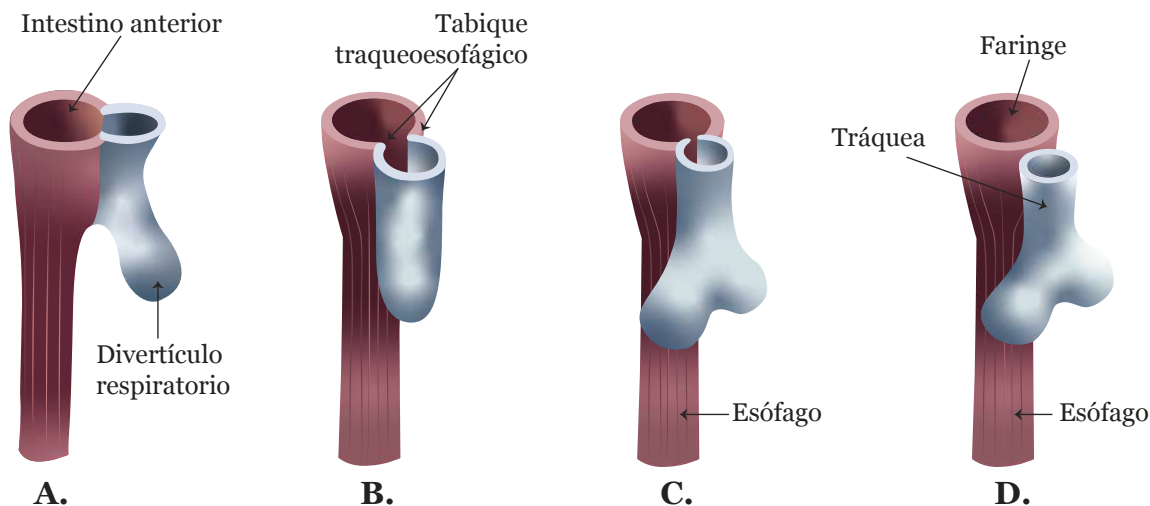


Figura 2.1.2. Organogénesis del esófago. A) Formación del divertículo respiratorio como evaginación de la cara ventral del endodermo del intestino anterior. B y C) Pliegues traqueoesofágicos laterales se fusionan en la línea media formando el tabique traqueoesofágico. D) Esófago y tráquea separados. Fuente: Ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de Sadler T. [36] y Cochard L.R. et al [37].

Nasr et al., han estudiado este proceso de separación y organogénesis del esófago y tráquea a nivel celular en modelos animales, requiriendo una interacción compleja de factores de transcripción y vías de señalización [40,41]. En primer lugar se produce un patrón dorso-ventral (Sox2/Nkx2-1) en el tubo de intestino anterior, en el que las células a nivel dorsal expresan Sox2 (específicos del esófago), y a nivel ventral expresan Nkx2-1 (específico de la tráquea) (Figura 2.1.3) [41]. Influyen en este patrón vías de señalización como la proteína Sonic Hedgehog que activa Foxf1, el cual induce BMP4 y reprime Sox2, favoreciendo la vía respiratoria; y la proteína Noggin, antagonista de BMP, que permite el desarrollo esofágico protegiendo Sox2 [41,42]. La formación de los pliegues laterales se realiza por la expresión de Foxf1 en el mesénquima, indispensable para la formación del tabique traqueoesofágico [41]. Por último la proteína Rab11 y la degradación localizada de la matriz extracelular permiten que el tabique se disuelva y se forme la separación completa [41]. Mutaciones en Rab11 generarían una falla parcial en esta separación entre la tráquea y el esófago, pudiendo resultar en: atresia de esófago con o sin fístula traqueoesofágica, y hendiduras laringotraqueoesofágicas [37,41]. Como se puede ver, la apoptosis parece ser crucial para asegurar la formación de estos pliegues, y una separación traqueoesofágica adecuada. Está estrechamente controlada y ocurre en un momento y lugar específicos; es decir, tiene características témporoespaciales estrictas (Till et al., 2017). Cualquier alteración en su

momento o ubicación, modifica notablemente la morfología final del órgano afectado. Está demostrado en modelos animales de AE, que la apoptosis no ocurre en el momento de formación de los pliegues laterales [43].

Como puede observarse, la AE se origina en etapas tan tempranas del desarrollo que ya se encuentra establecida hacia la sexta o séptima semana de gestación.

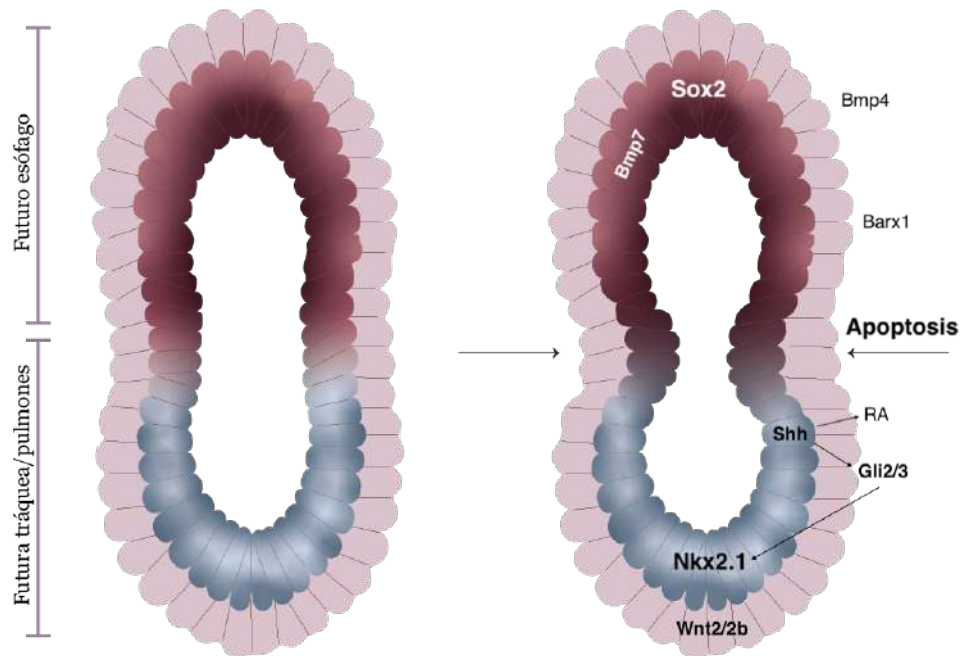


Figura 2.1.3. Patrones de expresión de factores de transcripción y vías de señalización. Múltiples vías de transducción son esenciales para la separación del esófago y la tráquea. En las paredes laterales ocurre apoptosis en el punto de separación. Fuente: Ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de Sadler T. [36] y Cochar L.R. et al [37].

Otra posible anomalía del desarrollo es la estenosis congénita de esófago. Ocurre en 1 de cada 25.000 – 50.000 nacidos vivos. Consiste en la estrechez intrínseca de la pared esofágica secundario a una malformación congénita de su histoarquitectura (Canizzarro et al., 2018a). La patogenia puede ser una recanalización incompleta, anomalías vasculares o accidentes que comprometen el flujo sanguíneo. Según la clasificación de Nihoul-Fekete y cols., se reconocen tres

tipos histológicos: remanentes cartilaginosos traqueobronquiales ectópicos en pared esofágica, hipertrofia fibromuscular segmentaria de las capas muscular y submucosa, y el diafragma o membrana mucosa [2,4,13]. Se asocia a la AE en un porcentaje de entre 0,4 – 14%; y en su mayoría al tipo III en un 64%, seguido por el tipo V en un 20%, y el tipo I en un 16% (Till et al., 2017). El tipo “remanente cartilaginoso” es el más frecuente involucrado, ubicándose casi siempre en su tercio distal, al igual que el tipo “fibromuscular” [2,44]. El tipo “diafragma o membrana” es el menos frecuente, y se ubica más frecuentemente en el tercio superior o medio; se produce por recanalización incompleta, y algunos autores lo explican como una forma fallida de atresia de esófago (Canizzarro et al., 2018a). La mayoría son asintomáticos al nacer, diagnosticándose por disfagia y retraso en el crecimiento, generalmente con la introducción de alimentos (Holcomb et al., 2020). Inicialmente, se puede intentar la dilatación con balón, con un éxito aproximado del 90-95 %, excepto en los casos de restos traqueobronquiales que no suelen responder a la dilatación, con mayor tasa de perforación, requiriendo resección quirúrgica y anastomosis primaria término-terminal [4,45].

Continuando con el desarrollo en la etapa fetal, el esófago inicialmente es corto; su crecimiento rápido genera su alargamiento primero distal y luego proximal, en forma paralela al descenso del corazón y los pulmones [36]. Al final del embarazo alcanza una longitud de entre 8 – 10 cm. En la séptima semana se produce su canalización por un proceso de vacuolización, y posteriormente su epitelización y diferenciación en capas histológicas [46].

La deglución y el peristaltismo esofágico comienzan su desarrollo entre las semanas 10 y 16, mientras que los movimientos de succión entre las semanas 18 y 20 [8,36,47]. La deglución es consistente en las 22 – 24 semanas, y el peristaltismo a las 32 semanas (Till et al., 2017). La succión alcanza la maduración completa entre las 32 y 34 semanas, dado por una coordinación adecuada succión/deglución (y respiración, luego del nacimiento) para alimentarse vía oral [47–49]. Un feto de 37 semanas puede tragar y hacer circular entre 500 – 1000cc/día de líquido amniótico [47,49,50]. Luego del nacimiento se desarrolla con el crecimiento un tono de reposo del esfínter esofágico superior, y su relajación con la deglución [50]. Este esfínter termina de madurar hacia los 6 – 12 meses. El esfínter esofágico inferior madura progresivamente durante los primeros 6–12 meses, pero la integración con reflejos protectores y motilidad esofágica sigue afinándose hasta los 5–6 años [50].

2.2. ANATOMIA

El aparato digestivo está formado por un conjunto de órganos canaliculares, que en sentido cefalocaudal comprenden: la boca, la faringe, el esófago, el estómago, el intestino delgado (duodeno y yeyunoduodeno), el intestino grueso (colon y recto) y el ano. Incluyen además glándulas anexas que vierten su secreción: las salivales, el hígado y el páncreas. Sus funciones implican el transporte, digestión y absorción de nutrientes, así como de la excreción de desechos [51].

El esófago es un órgano canalicular músculo-membranoso, perteneciente al tubo digestivo, encargado de conducir el bolo alimenticio desde la boca al estómago [51]. El conocimiento de su anatomía constituye el sustrato fundamental para su abordaje quirúrgico.

2.2.1. Generalidades:

Su límite superior comienza en el cuello, a nivel del borde inferior del cartílago cricoides, en la hipofaringe a la cual continúa, a nivel músculo constrictor inferior de la faringe, punto correspondiente topográficamente al cuerpo de la sexta vértebra cervical [51]. Se extiende hasta el abdomen alcanzando su límite inferior, abriéndose en el estómago a nivel del cardias, punto correspondiente a la décima o undécima vértebra dorsal [51,52].

Su dirección y trayecto describe sinuosidades [51]. En el plano sagital sigue la curvatura del raquis, cóncava hacia adelante. En el plano frontal presenta desviaciones en forma de “S”. A nivel cervical desde su origen se dirige hacia abajo y a la izquierda hasta la tercera o cuarta vértebra dorsal. Luego es desplazado a la derecha por el cayado aórtico, manteniéndose de este lado hasta la séptima vértebra dorsal, base anatómica del abordaje quirúrgico del esófago por el lado derecho del mediastino posterior [51,53]. Finalmente vuelve a dirigirse a la izquierda, penetra en el diafragma, se aleja del raquis hacia adelante, y encuentra su entrada en el estómago [51].

Tiene forma de tubo, con una longitud que varía según la edad. En un recién nacido de término la longitud es de 8 – 10 cm, duplicándose en los primeros años de vida, alcanzando en el adulto entre 21 – 34 cm [46]. Yang G. plantea que la longitud esofágica se correlaciona mejor con la talla (en lugar de la edad o el peso), y hallan la siguiente fórmula para estimarla: $1.048 + (0.167 \times \text{talla en centímetros})$ [54].

Su luz permanece parcialmente colapsada de anterior a posterior en estado de vacuidad; haciéndose cilíndrica cuando se ocupa [51]. Se reconocen tres sectores más estrechos: los estrechamientos, superior, medio e inferior, entre los cuales se disponen dilataciones (Figura 2.2.1) [51]. El estrechamiento superior o cricoideo está determinado por el músculo constrictor inferior de la faringe, músculo perteneciente al esfínter esofágico superior como veremos [52]. El estrechamiento medio o bronco-aórtico, está determinado por el cayado de la aorta y bronquio fuente izquierdo. Finalmente el estrechamiento inferior o diafragmático, constituido por el hiato esofágico del diafragma [51]. En casos de cuerpos extraños deglutidos accidentalmente, el estrechamiento superior es el sitio de atascamiento más frecuente [55]. En casos de ingesta de cáusticos como una pila, de impactarse en el estrechamiento bronco-aórtico, puede acarrear ulceración con riesgo de perforación, y con ello fistula al bronquio fuente, o hemorragia mortal por perforación concomitante de la aorta [53].

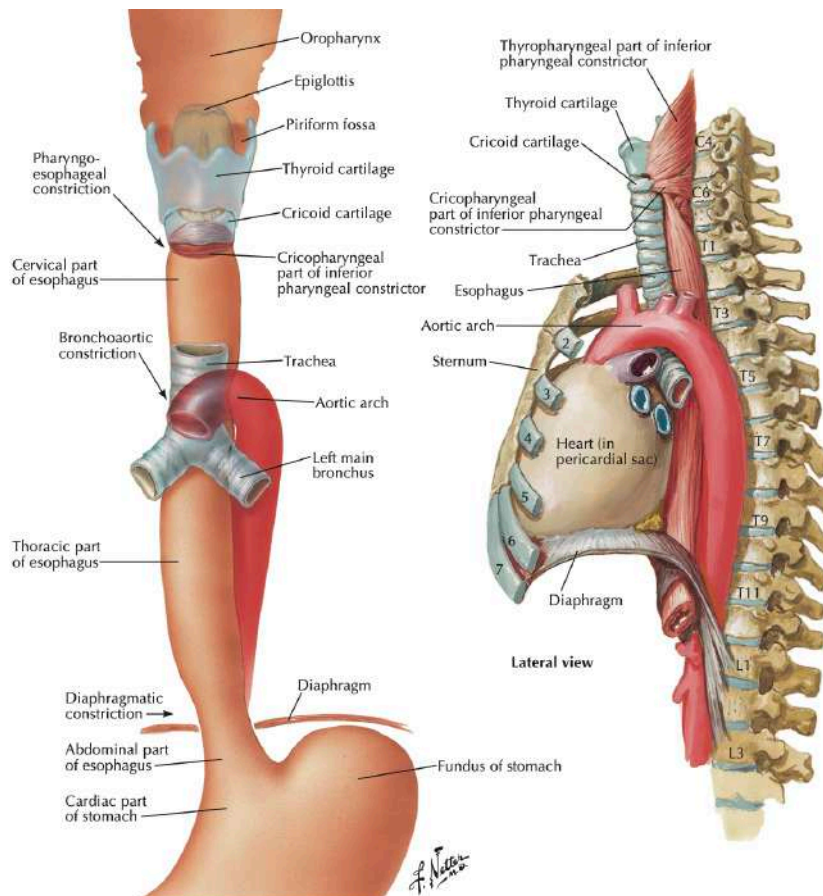


Figura 2.2.1. Estrechamientos esofágicos. Fuente: Netter, [30][37].

2.2.2. Medios de fijación:

El esófago es un órgano móvil tanto en sentido transversal como longitudinal. Influyen en esto la carencia de mesenterio y de serosa como veremos. Sus extremos lo mantienen en posición por su continuación hacia arriba con la faringe, y hacia abajo con el estómago. A nivel torácico, estructuras fibromusculares (fibras de colágeno y elastina, y en ocasiones haces de músculo liso) unen la pared esofágica a la tráquea, al bronquio fuente izquierdo, a la pleura y dorsalmente a la fascia prevertebral (Figura 2.2.2) [39,45][46,51]. Estas fibras tienen la fragilidad suficiente como para romperse fácilmente sin daño de la pared traqueal o de la pleura, es caso de liberación del esófago con disección [39][46]. Sin embargo, en caso de existencia de membranas gruesas por adherencias inflamatorias, esta disección puede conllevar riesgos. Contribuyen en su fijación también el tejido conectivo areolar que lo rodea (adventicia), como veremos.

A nivel abdominal, los medios de fijación están dados por la membrana o ligamento frenoesofágico del diafragma, el ligamento gastrofrénico y el epiplón menor [45][51]. La membrana frenoesofágica la forman dos hojas originadas cada una de ambas superficies diafragmáticas: una en el tórax, dependencia de la fascia endotorácica, y otra en el abdomen, dependencia de la fascia transversalis (Figura 2.2.2) [50,51][56,57]. Está formada por tejido conectivo laxo con fibras de colágeno y elastina que atraviesan el músculo esofágico y se insertan en éste y en la submucosa [50][56]. Es lo bastante fuerte para anclar el órgano al hiato del diafragma evitar su desplazamiento [50][56].

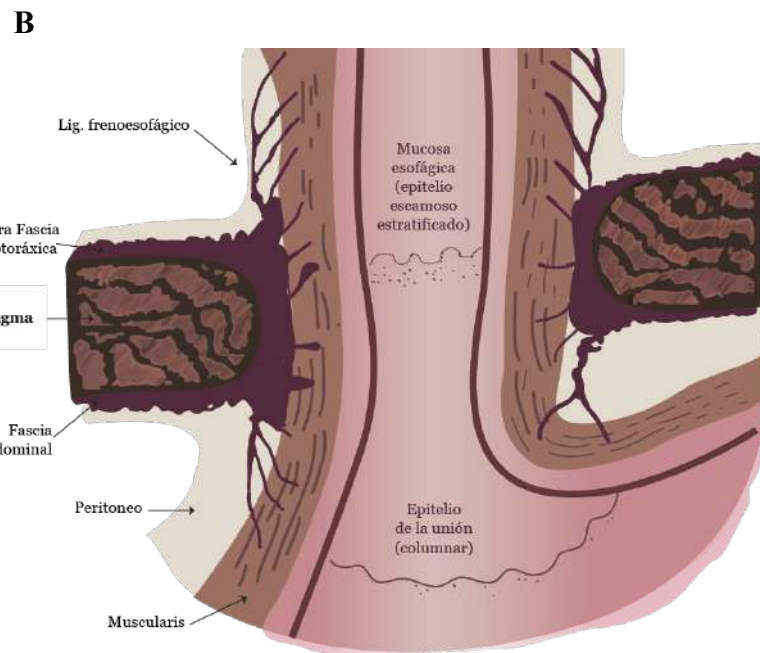
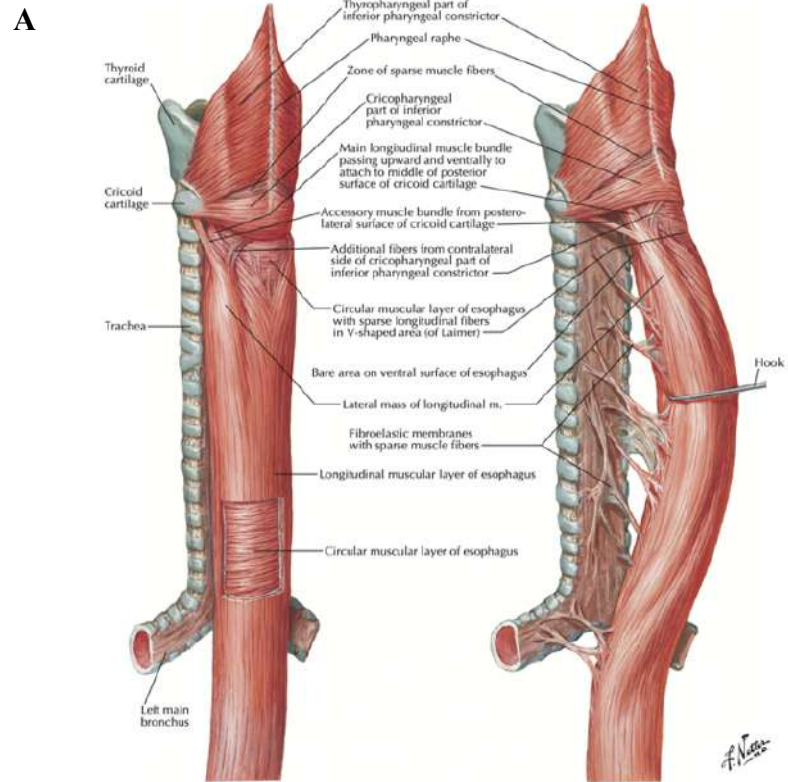


Figura 2.2.2. Medios de fijación. A) A nivel torácico: haces fibromusculares de unión entre el esófago y la tráquea. B) A nivel abdominal: membrana frenoesofágica. Fuente: Netter, F. e ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de Skandalakis [30,50][37,56].

2.2.3. Relaciones:

El esófago transcurre por tres regiones de gran complejidad anatómica: el cuello, el tórax y el abdomen. En cada una de ellas establece relaciones con importantes estructuras vasculo-nerviosas y con órganos de los aparatos respiratorio y cardiovascular [46][52].

2.2.3.1. Esófago cervical:

Se extiende desde su origen ya mencionado, al orificio superior del tórax, ubicándose en el sector más profundo de la región infrahioidea, anterior a la columna vertebral y posterior a la tráquea. Junto con ésta y la glándula tiroides, integra el eje visceral del cuello (Figura 2.2.3) [46][52].

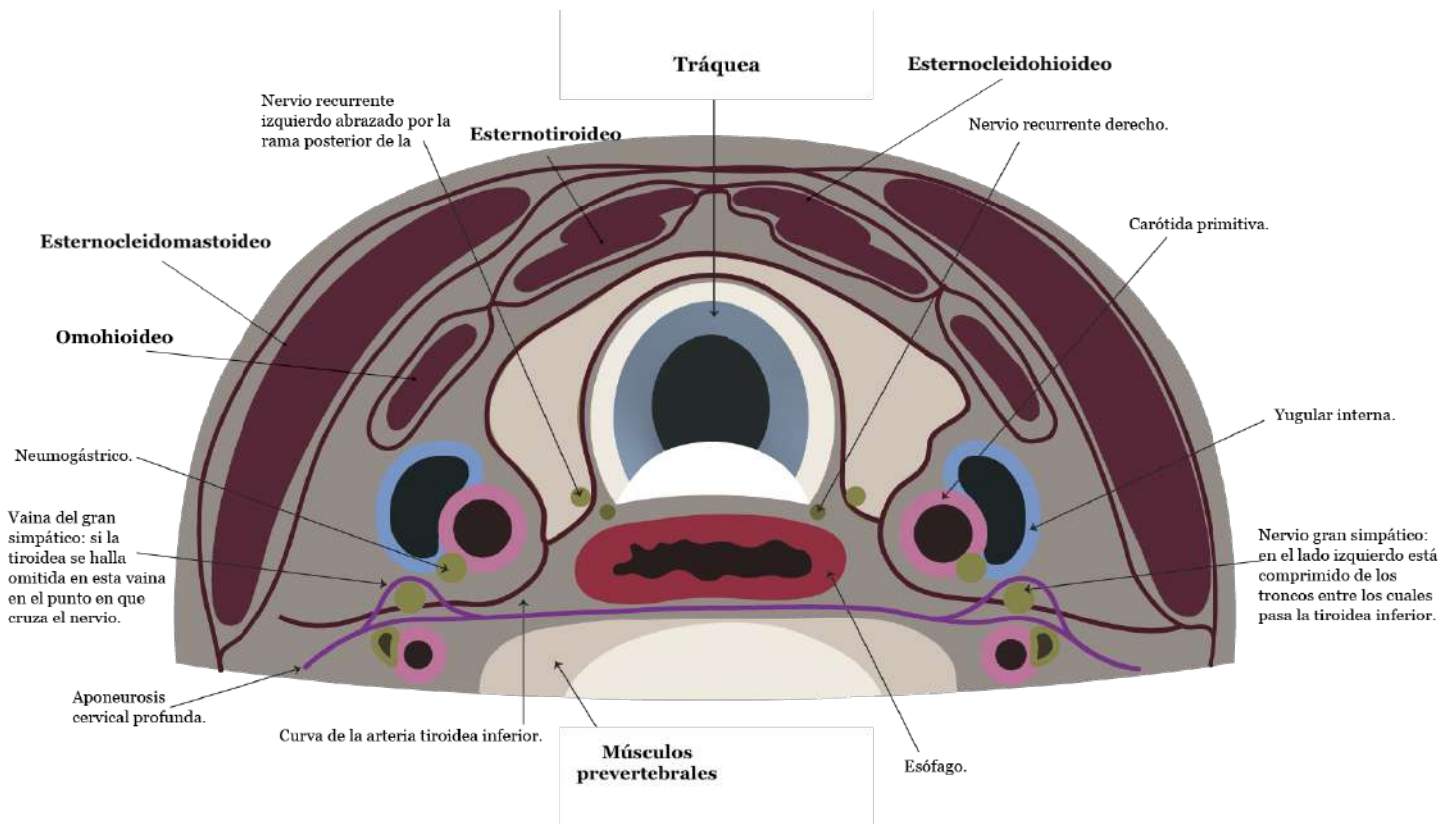


Figura 2.2.3. Relaciones esófago cervical. Fuente: Ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein, adaptada y modificada de Testut L. y Jacob [46][52].

Hacia adelante se relaciona con la porción membranosa de la tráquea. La relación con el nervio laríngeo recurrente (rama del nervio vago), difiere en el lado izquierdo y el derecho, dado la lateralización a izquierda del esófago en su trayecto hacia distal. El nervio izquierdo está anterior al órgano, y el derecho, hacia la derecha del órgano [45,46][51,52].

Hacia lateral a ambos lados se relaciona además con el lóbulo de la glándula tiroides homolateral, el paquete vasculonervioso del cuello (arteria carótida primitiva hacia medial, vena yugular interna hacia lateral y nervio vago en el ángulo posterior formado por estos vasos), la arteria tiroidea inferior, y más lateralmente con el simpático cervical [45][51]. Por estar más lateralizado a izquierda, estas relaciones son más íntimas de ese lado que a derecha, donde la tráquea lo aísla de los órganos próximos [46][52]. El hecho de no estar oculto en el lado izquierdo por la tráquea, es la base anatómica de la elección del lado izquierdo para su acceso más facilitado en el abordaje para el esofagostoma cervical [46][52]. Además de ser más fácilmente accesible, el abordaje izquierdo tiene menor riesgo de lesión de estructuras nobles como el nervio laríngeo recurrente, por sus relaciones mencionadas [46][52].

Hacia posterior la relación es con el raquis y músculos prevertebrales cubiertos por la aponeurosis cervical profunda. El tubérculo anterior de la apófisis transversa de la sexta vértebra cervical (tubérculo de Chassaignac) es fácil de palpar a través de la faringe, y señala el origen del esófago [46][52]. La relación con el raquis es a través del espacio retroesofágico de Henke, de tejido celular laxo, y comunica: hacia arriba con el espacio celuloso retrofaríngeo; y hacia abajo con el mediastino posterior, y de éste hacia adelante con el anterior; y hacia abajo con tejido celular retroperitoneal del abdomen (a través del intervalo entre orificio aórtico del diafragma y la aorta [45,46,52][51,52,58]. La continuidad entre estos espacios es la base anatómica de la tendencia de propagación de los procesos supurados generados en cualquiera de estas regiones, al mediastino posterior.

2.2.3.2. Esófago torácico:

El mediastino es la región media y central del tórax situado profundamente entre ambos pulmones recubiertos por la pleura mediastínica [52–54][58–60]. Está limitado hacia adelante por el peto esterno-condral; hacia atrás por el raquis; y hacia los lados por las pleuras mediastínicas derecha e izquierda [47,52,53][53,58,59]. Su límite inferior es el diafragma; y el superior el opérculo torácico, donde se continúa con los planos del cuello, convencionalmente definido por un

plano que va desde la primera costilla al disco intervertebral que separa la séptima vértebra cervical de la primera dorsal [47,52,53][53,58,59]. Se divide en tres sectores: superior o vestíbulo mediastinal (topografiado entre dos planos que pasan por encima y debajo de T1, región de pasaje de estructuras del cuello al tórax y viceversa); medio o mediastino propiamente dicho; e inferior o rescaso inframediastinal posterior, entre la porción vertical del diafragma, el raquis y los fondos de saco inferiores pleurales (Figura 2.2.4A) [53][59].

El mediastino propiamente dicho se divide en mediastino anterior y posterior, siguiendo el plano intermediastinal formado en sentido cefalocaudal por la cara posterior de la tráquea y bronquios fuentes, ligamentos triangulares del pulmón y pericardio fibroso (Figura 2.2.4B) [47,52,53][53,58,59]. El mediastino anterior aloja los siguientes órganos: timo, grandes vasos (cayado aórtico y sus ramas, troncos venosos braquiocefálicos), corazón y pericardio, tráquea, hilos pulmonares, nervios frénicos, ganglios traqueo-bronquiales y tejido celulo-linfático [47,53][53,59].

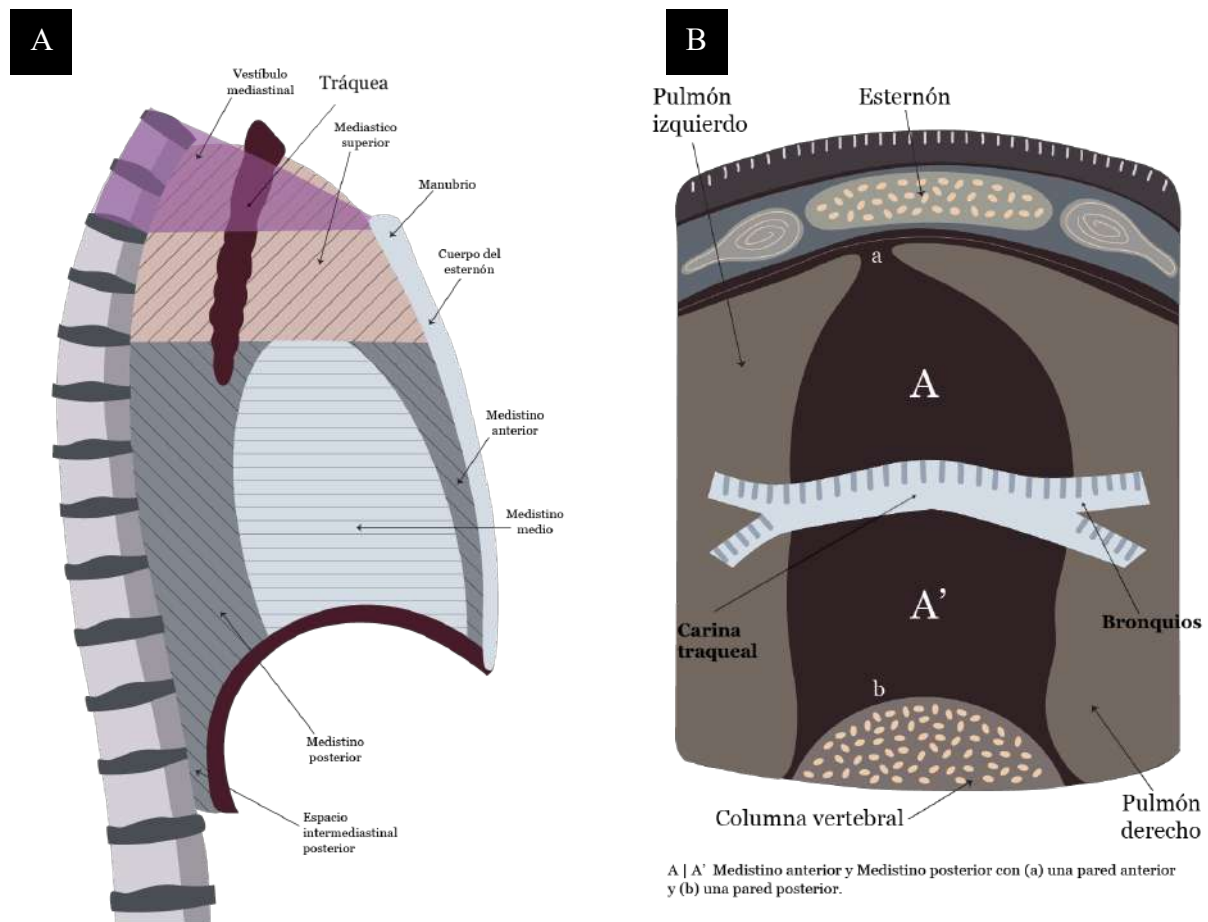


Figura 2.2.4. Subdivisiones del mediastino. A) Corte en plano sagital en la línea media. B) Corte en plano transversal a nivel de carina traqueal. Fuente: Ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de Testut L. y Jacob [52][58], Skandalakis [54][60] y Estapé [53][59].

El mediastino posterior está limitado: arriba por un plano que pasa de la primera vértebra dorsal hasta la horquilla esternal; abajo por otro plano que va desde la duodécima vértebra dorsal hasta la cara posterior del corazón; adelante por el pericardio y grandes vasos; atrás por la columna vertebral; y a los lados por las pleuras mediastínicas derecha e izquierda (Figura 2.2.4) [52][58].

El esófago se ubica en el mediastino posterior, órgano central “director” de la región, alrededor del cual se disponen las demás estructuras: nervios vagos, conducto torácico, aorta descendente, venas ácigos mayor y menor (o hemiácigos), ganglios linfáticos; todos ellos sumergidos en tejido celular [47,53][53,59]. Sus relaciones se pueden dividir en dos pisos divididos por a bifurcación bronquial: piso superior ó supra-bronquial extendido desde T1 a T4-T5; y un piso inferior ó infra-bronquial, desde T4-5 a T11 (Figura 2.2.5) [45][51].

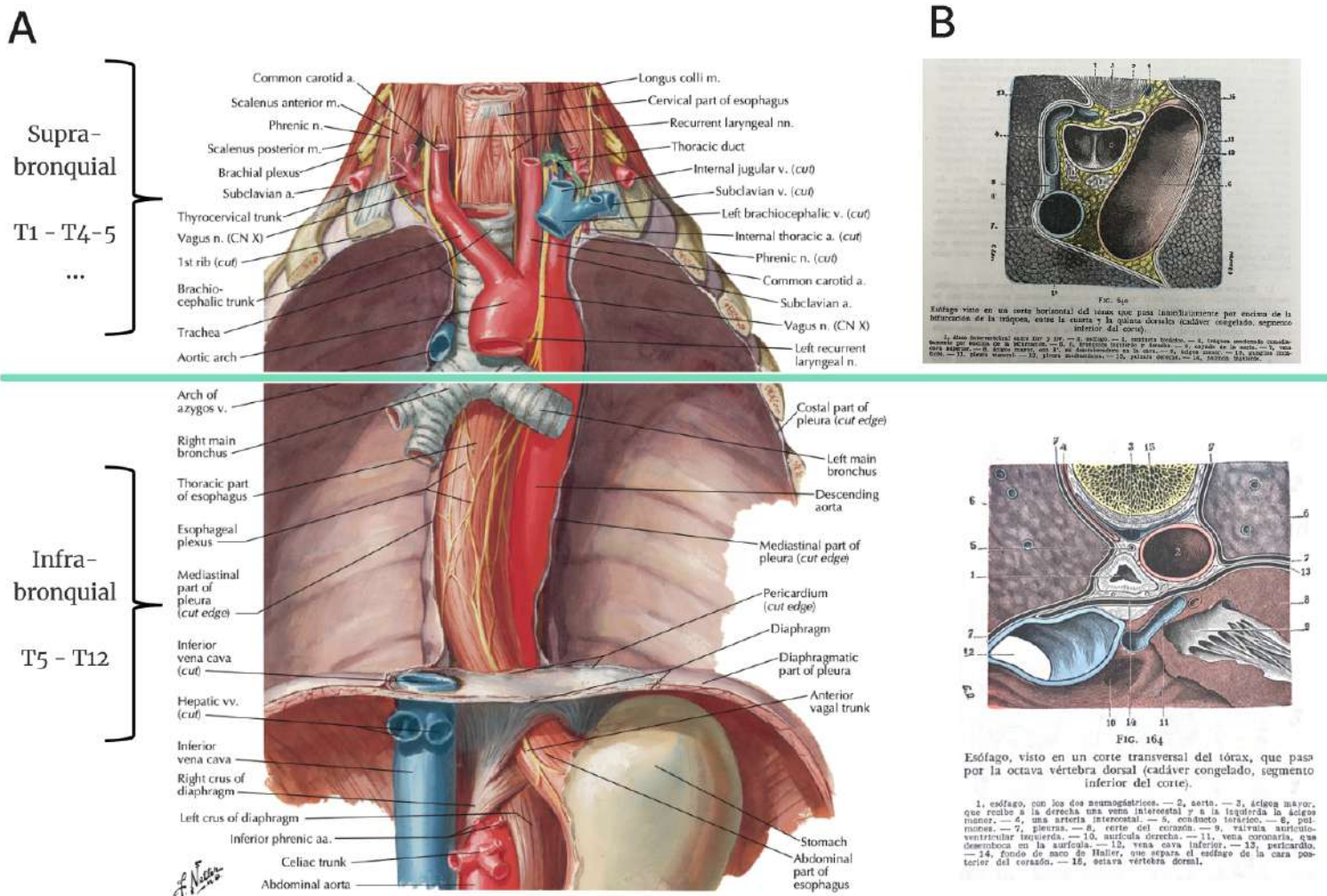


Figura 2.2.5. Relaciones esófago torácico. A) Corte en plano coronal que pasa por pared anterior de mediastino posterior. B) Corte en plano transversal: 1. Piso supra-bronquial; 2. Piso infra-bronquial. Fuente: ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de Testut L. y Jacob [52][58].

En el piso supra-bronquial se relaciona hacia adelante y de arriba abajo, íntimamente con la cara posterior de la tráquea, carina traqueal, y origen del bronquio fuente izquierdo (Figura 2.2.5B) [45][51]. Hacia atrás se relaciona con el raquis y los planos prevertebrales a través de un espacio celular que continúa el retrovisceral del cuello. Las relaciones laterales son con las pleuras mediastínicas a ambos lados. Lo separan de éstas: a izquierda, el cayado de la aorta (causante del estrechamiento broncoaórtico mencionado; y explicación de posible hemorragia mortal en casos de perforación por ingesta de cáustico impactado), con el origen de las arterias carótida primitiva y subclavia izquierdas, entre las que desciende el nervio vago izquierdo, que da origen al nervio laríngeo recurrente izquierdo por debajo del cayado de la aorta, y asciende por la cara anterior del esófago, y con el conducto torácico; a derecha, el cayado de la vena ácigos que se dirige hacia adelante pasando por encima del bronquio fuente derecho y el pedículo pulmonar correspondiente, para abrirse en la vena cava superior [47,52][53,58].

En el piso infra-bronquial, se relaciona hacia delante, de arriba abajo: con el grupo ganglionar mas voluminoso del mediastino, los inter-traqueobronquiales o subcarinales, grupo 7 de la American Thoracic Society (ATS) [53][59]; y con el pericardio fibroso, específicamente con el fondo de saco de Haller que lo separa de la aurícula izquierda (Figura 2.2.5B) [47][53].

Hacia atrás, ya no se relaciona directamente con el raquis, sino con un importante plano vascular retroesofágico, de izquierda a derecha: con la aorta torácica descendente, la vena ácigos menor, el conducto torácico, vena ácigos mayor, y arterias intercostales derechas (Figura 2.2.5B) [45,46][51,52]. Al abordar el esófago por mediastino posterior izquierdo, el cirujano se encuentra con la aorta, mientras que por el lado derecho con la vena ácigos mayor [45][51]. Para el caso de la aorta, se debe reclinarla para alcanzar el esófago, pudiendo ser peligroso; mientras que el desplazamiento de la ácigos puede ser mas fácil, incluso puede ligarse [46][52]. Estos hechos son otra base anatómica que apoya la elección de abordaje mediastinal posterior del esófago por el lado derecho; y específicamente para el caso de la atresia de esófago tipo III, en que la ligadura del cayado de la vena ácigos logra la exposición requerida para encontrar la FTE.

Hacia ambos lados el esófago se relaciona con ambas pleuras, y con los nervios vagos izquierdo y derecho, que al descender cambian de posición y se hacen anterior y posterior respectivamente [45,46][51,52]. De ambos se desprenden ramas que se anastomosan entre sí formando un rico plexo peri-esofágico [45,46][51,52].

2.2.3.3. Esófago abdominal:

Está contenido en la región celíaca de Lushka. Hacia anterior se relaciona con el lóbulo izquierdo del hígado y el nervio vago izquierdo. Hacia posterior con la arteria diafragmática inferior originadas de la aorta abdominal o del tronco celíaco, el pilar izquierdo del diafragma, la aorta abdominal, y el nervio vago derecho. Hacia lateral, a derecha se relaciona con el lóbulo de Spiegel, y ganglios yuxta-cardiales derechos; a izquierda con la arteria diafragmática inferior, la base del ligamento triangular izquierdo del hígado, ganglios yuxta-cardiales izquierdos y el fundus gástrico (Figura 2.2.6) [45,55][51,61].

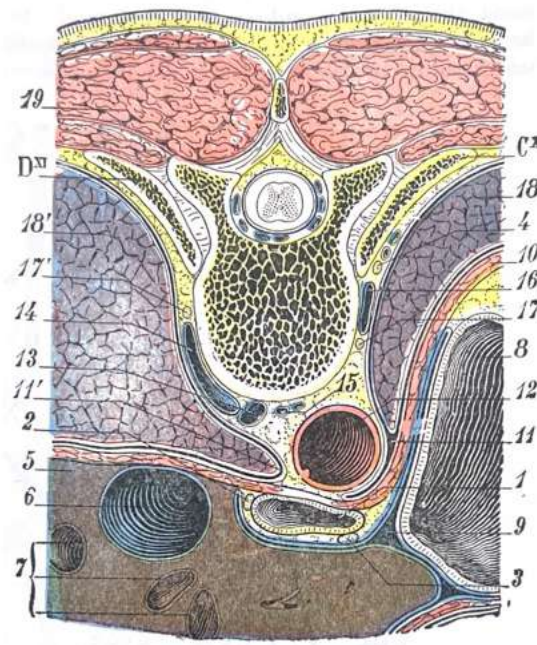


FIG. 175

Relaciones del esófago abdominal, vistas en un corte horizontal del tronco que pasa por la undécima dorsal (cadáver congelado, segmento inferior del corte) (T.-J.).

1, esófago abdominal. — 2, neumogástrico derecho. — 3, neumogástrico izquierdo. — 4, nervio intercostal. — 5, hígado. — 6, vena cava inferior. — 7, 7, 7, venas hepáticas. — 8, tuberosidad mayor del estómago. — 9, cavidad peritoneal. — 10, diafragma. — 11 y 11', fondo de saco posterior de la pleura izquierda y de la pleura derecha. — 12, aorta. — 13, álgos mayor. — 14, vena intercostal derecha. — 15, conducto torácico. — 16, álgos menor. — 17, 17', gran simpático izquierdo y derecho. — 18, 18', pulmones izquierdo y derecho. — 19, masa sacrolumbar.

Cxi, undécima costilla. — Dxi, undécima vértebra dorsal.

Figura 2.2.6 Relaciones esófago abdominal. Fuente: ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de Testut L. y Jacob [52][58].

2.2.4. Anatomía microscópica:

Sigue el esquema básico de organización en capas del tubo digestivo, excepto por la ausencia de serosa [39][46]. Se reconocen las siguientes capas concéntricas desde la luz a la superficie: capa interna o mucosa, capa media o submucosa, y capa externa o muscular. En lugar de serosa, la cuarta capa es conjuntivoelástica, la adventicia (Figura 2.2.7) [45][51].

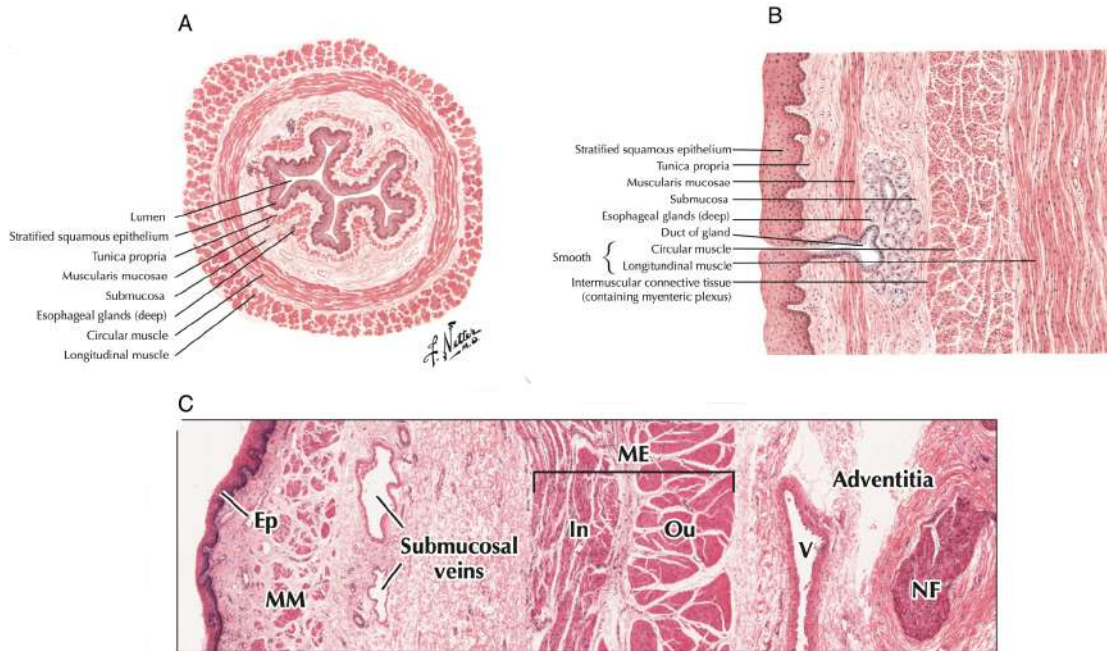


Figura 2.2.7. Capas histológicas de la pared esofágica. A) Corte transversal. B) Corte longitudinal. C) Epitelio escamoso (Ep), muscular de la mucosa (MM), capa muscular (ME) circular interna (In) y longitudinal externa (Ou), fascículo nervioso (NF), vena (V). Fuente: Ovalle W. et al [56][62].

2.2.4.1. Mucosa:

La capa mucosa se dispone formando pliegues que le permiten distenderse durante el paso de bolo alimenticio. Está formada por tres capas de la luz a la periferia: epitelio estratificado escamoso ó plano, no queratinizado; lámina propia de tejido conectivo laxo y capilares sanguíneos; y muscular de la mucosa constituida de fibras musculares lisas (Figura 2.2.8) [57,58][63,64]. El epitelio tiene un grosor de 300 a 500mm, y es adecuado para proteger contra la fricción, abrasión y lesión [56][62]. La renovación continua de las células epiteliales normalmente lleva entre 14 y 21 días. A nivel de la unión esófago-gástrica se produce una transición bastante abrupta del epitelio

esofágico estratificado escamoso al cilíndrico simple del estómago, macroscópicamente reconocida como una línea irregular en zigzag, denominada “línea Z” [56,58][62,64]. No obstante, el límite en el cual el epitelio esofágico pasa a ser gástrico, puede no ser tan claro, sino mas bien gradual, histológicamente denominado unión escamocolumnar (UEC) [65]. Es una zona de epitelio entre 0.1 – 3 mm de esófago distal en el que pueden coexistir células estratificadas escamosas típicamente esofágicas, con simples columnares gástricas tipo “cardiales” productoras de moco, y protectoras dado su capacidad de resistir contra el efecto ácido-péptico [65,66]. Esta disposición no representa una metaplasia adquirida, sino una condición congénita, presente en hasta el 35% de los niños [7,65]. Se diferencia de la metaplasia columnar denominada esófago de Barrett, la cual sí es adquirida y patológica, en la cual el epitelio esofágico es sustituido por epitelio con células columnares caliciformes (similares a las del epitelio intestinal). Su importancia está por ser una lesión premaligna con potencial de desarrollo de adenocarcinoma de esófago [46,67]

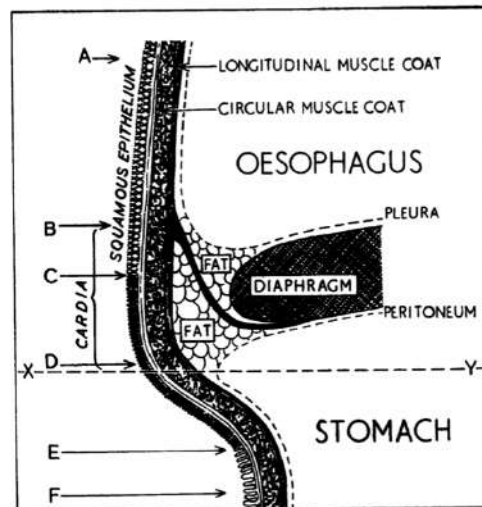
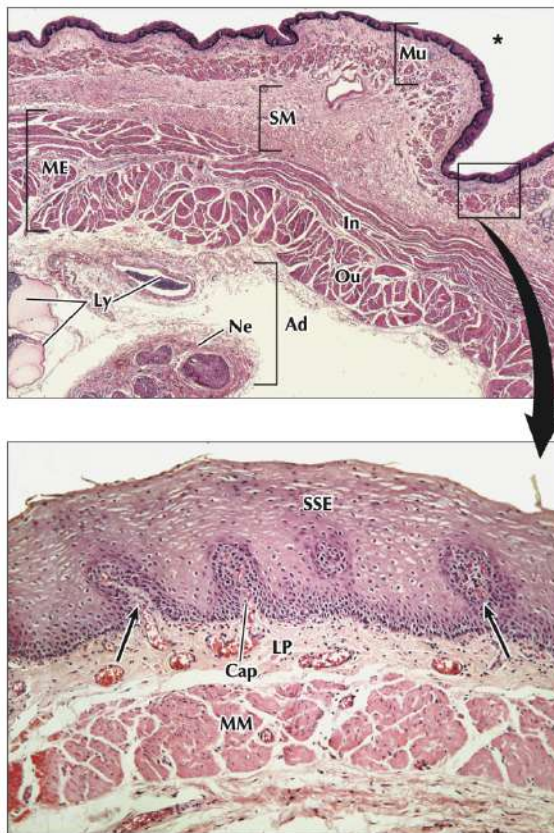


FIG. 1.—This diagram shows my conception of the anatomy of the oesophago-gastric junction and the terms which should be used in relation to it. Line XY crosses the oesophago-gastric junction. Everything above this line is oesophagus and everything below is stomach. A to C is lined by squamous epithelium. B is the level of insertion of the phreno-oesophageal ligament. B to D is the cardia, i.e., the functioning muscular sphincter. C to E is the junctional epithelium. F is lined by fundal epithelium. Thus the cardia is partially lined by squamous and partly by columnar epithelium and the junctional epithelium extends across the oesophago-gastric junction.

Figura 2.2.8. Magnificación de mucosa. Epitelio estratificado escamoso no queratinizado (SSE), lámina propia (LP), muscular de la mucosa (MM), capilares (Cap). Fuente: Ovalle W. et al. [62].

2.2.4.2. Submucosa:

La capa submucosa está compuesta de tejido celular laxo formado por fascículos de tejido conjuntivo entrecruzados con fibras elásticas (Figura 2.2.7) [51,52]. Fija la mucosa a las capas subyacentes, y a la vez le confiere cierta movilidad con respecto a éstas. Esta capa contiene las denominadas glándulas submucosas esofágicas (GSE), cuyos conductos atraviesan la muscular de la mucosa y se abren en la superficie del epitelio [51,63]. El contenido de su secreción incluye agua, mucina, bicarbonato, factor de crecimiento epidérmico y prostaglandinas [68]. Por último también transcurren plexos venosos, conductos linfáticos y nervios que forman un plexo nervioso como veremos [46].

2.2.4.3. Muscular:

La capa muscular está formada por fibras musculares estriadas en el tercio superior, y lisas en resto del órgano; entre las cuales existe una zona gradual de transición (Figura 2.2.9) [46,67]. Está dispuesta en una capa circular interna y longitudinal externa [7,51,63].

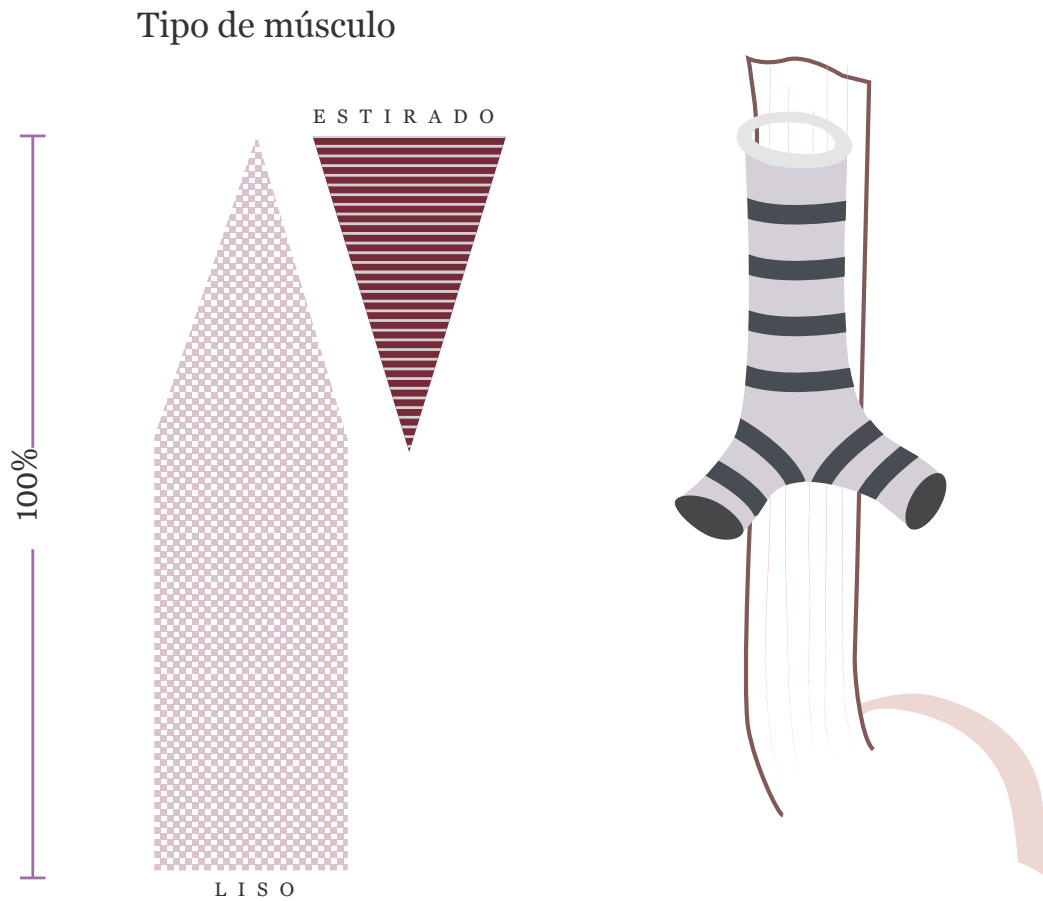


Figura 2.2.9. Distribución y transición de las fibras musculares lisas a estriadas. Fuente: ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de Skandalakis [46].

Presenta en ambos extremos del órgano un sector especializado: en el superior, en la unión faringo-esofágica, el esfínter esofágico superior (EES); y en el inferior, en la unión esófago-gástrica el esfínter esofágico inferior (EEI). Ambos mantienen un estado de contracción tónica, dilatándose únicamente para permitir la deglución, el vómito y el eructo [52,69,70].

2.2.4.3.1. Esfínter esofágico superior:

El esfínter esofágico superior (EES) está formado hacia adelante por una pared rígida correspondiente a la cara posterior del cartílago cricoides; y hacia atrás por una pared blanda, muscular, en forma de herradura (abierta anteriormente). Esta pared posterior está formada por los músculos de cefálico a caudal: constrictor inferior de la faringe (el más inferior de los 3 músculos constrictores de la faringe, junto con el medio y superior), cricofaríngeo (fascículo inferior del constrictor inferior de la faringe), y fibras musculares proximales del esófago cervical [7,71,72]. El constrictor inferior y el cricofaríngeo se insertan anteriormente en las caras posterolaterales de los cartílagos tiroideos y cricoides, respectivamente. Juntos, forman un tubo flexible y elástico, posterior a la laringe. El cricofaríngeo es el principal responsable del componente tónico de cierre del EES [69]. El sector posterior de los cartílagos laríngeos aritenoides contribuyen también a formar la cara anterior del EES, y a generar la presión de cierre presionándolo hacia la columna vertebral. La elevación de la laringe es crucial para liberar esta presión de cierre y abrir el EES [69].

En esta zona de transición faringo-esofágica, se produce un cambio de orientación en las fibras musculares, pasando de estar oblicuas abajo y afuera en el constrictor inferior de la faringe, a transversales en el cricofaríngeo y en las fibras de la capa circular del esófago. Como consecuencia queda una zona muscular adelgazada y débil, en forma de rombo, dividida en dos triángulos por el músculo cricofaríngeo: el superior de Killian donde asientan más frecuentemente los Divertículos de Zenker, y el inferior de Laimer en forma de “V” por la disposición de las fibras longitudinales del esófago, dejando cubierta dicha zona solo por las fibras circulares (Figura 2.2.10) [46,73].

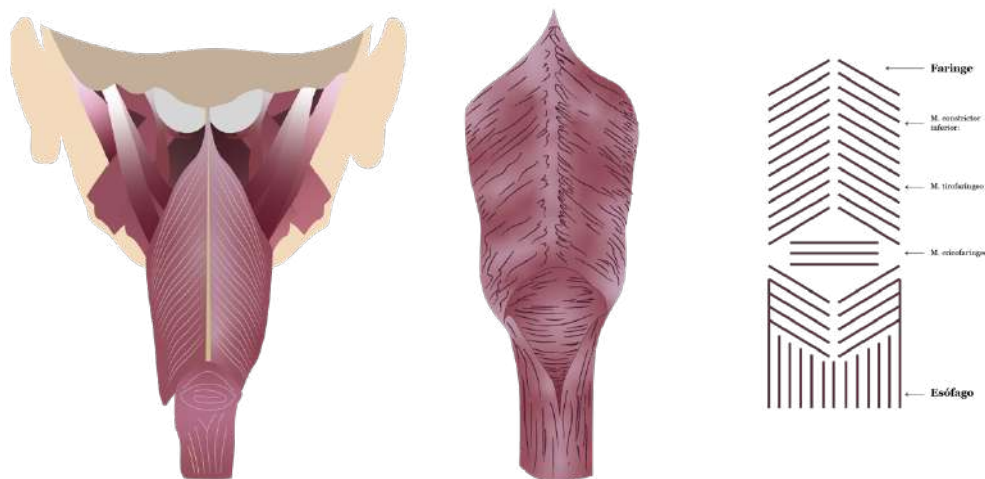


Figura 2.2.10. Vista dorsal de la zona de transición faringo-esofágica. Fuente: ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de Skandalakis [46].

2.2.4.3.2. Esfínter esofágico inferior:

Es el componente más importante de la contracción tónica del EEI, y principal elemento constitutivo de la barrera antirreflujo [70]. No es un esfínter anatómico clásico, sino un esfínter fisiológico, determinado por una zona de alta presión, correspondiente a los últimos 3 – 5 cm de esófago distal [7,57]. No obstante, algunos autores como Netter F. lo describen como un engrosamiento fusiforme de las fibras musculares lisas de la capa circular de la pared del esófago distal y gástrica. Estas fibras se dividen a nivel del cardias en capa circular media y oblicua interna de la musculatura gástrica, y se cruzan formando un anillo muscular, el collar de Helvetius (Figura 2.2.11A) [62]. Además del EEI, otras estructuras contribuyen a la barrera antirreflujo como: el hiato esofágico del diafragma, la membrana frenoesofágica ya descrita previamente, el ángulo de His y el esófago intraabdominal [57]. El hiato diafragmático es un orificio muscular elíptico, dispuesto oblicuo hacia abajo, atrás e izquierda, ubicado por delante de hiato aórtico de diafragma (Figura 2.2.11B). Está formado por fibras musculares de los pilares principales de diafragma, fundamentalmente el derecho, que forman un lazo entorno a la pared esofágica [57,59,61]. Ocluye la luz esofágica durante la inspiración, por lo que algunos lo catalogan como el componente externo del esfínter. El ángulo de His es un ángulo agudo de 30-45°, formado por la continuación del borde izquierdo del esófago con el fundus gástrico [61]. El esófago intraabdominal varía en longitud según la edad: 0,5 – 1 cm en recién nacidos, 1 – 1,5 cm en lactantes y niños pequeños, y 2 cm hacia la adolescencia. Este tramo cumple un papel fundamental del mecanismo antirreflujo, al encontrarse sometido a la presión positiva intraabdominal, favoreciendo el cierre funcional del EEI [7,57,74].

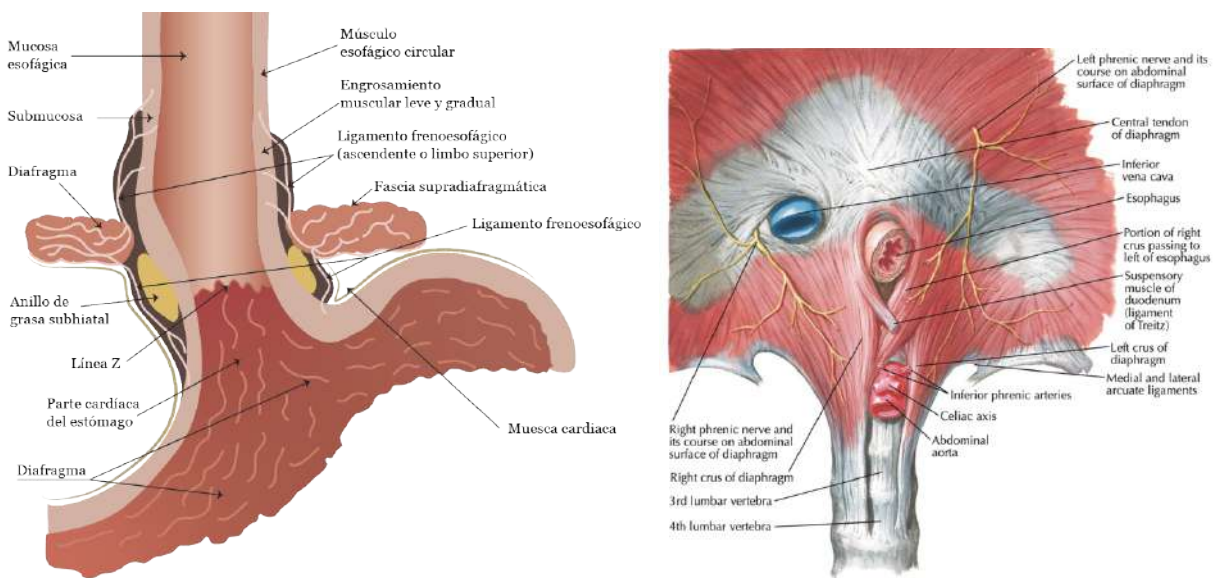


Figura 2.2.11. EEI y barrera antirreflujo. A) Transición esófago-gástrica. B) Diafragma y sus orificios.
Fuente: Ilustración original de Lic. Fein C. (A), adaptada y modificada de Ovalle W. et al. [37]

2.2.4.4. Adventicia:

También denominada vaina visceral periesofágica de Monteiro, es una capa fina compuesta de tejido conectivo celulo-adiposo laxo, además de pequeños vasos sanguíneos, conductos linfáticos y fibras nerviosas [46,51,59]. Se confunde sin límite de demarcación con el tejido celular del resto del mediastinio posterior, incluyendo el tejido conjuntivo de los hilos pulmonares y entre las dos hojas de los ligamentos triangulares del pulmón; y hacia arriba al cuello, y abajo al retroperitoneo. De esta manera forma una atmósfera adiposa general que rodea todos los órganos, jugando un rol de relleno y cohesión formando vainas celulofibrosas, y a la vez anclando el esófago a las estructuras adyacentes, haciendo de otro medio fijación [51,59,62]. Como contraparte, la ausencia de tabiques de separación de tejido conectivo entre los órganos, facilita la formación de fistulas entre éstos, concepto de importancia para la cirugía de la AE, y en especial la tipo III, que desde ya implica un cierre de una fistula.

El esófago abdominal es el único sector del órgano que está recubierto parcialmente por serosa en su cara anterior, continuación de la que reviste la cara anterior del estómago. Luego rodea ambos lados del esófago, pero no tapiza su cara posterior [51,53,63]. De las cuatro capas del tubo digestivo intraperitoneal (mucosa, submucosa, muscular y serosa), la serosa es la que le confiere mayor resistencia y protege de dehiscencias y fugas cuando se realiza una anastomosis digestiva.

La ausencia de serosa en el resto del esófago (a nivel cervical y torácico), explica el mayor porcentaje de falla en la anastomosis esofágica. También explica la facilidad en que se distiende en sentido transversal en casos de aumento de presión intraluminal (ejemplo en dilatación), produciendo a nivel de la muscular la fisura en sentido longitudinal, con riesgo de perforación iatrogénica. También explica la facilidad de desgarros o perforaciones por cuerpos extraños [71].

2.2.5. Vascularización:

2.2.5.1. Arterias:

El esófago no tiene un pedículo vascular propio, su irrigación es escalonada y compartida con los órganos con los que se relaciona durante su trayecto: en cuello con la tiroides y la tráquea; en tórax con la tráquea y bronquios; y en abdomen con el estómago y el bazo [51].

A nivel cervical está vascularizado por las arterias esofágicas superiores, ramas de la arteria tiroidea inferior, rama del tronco tiro-bi-cervico-escapular, rama de la subclavia (Figura 2.2.12) [52]. Su origen puede variar, pudiendo originarse en: la arteria subclavia, la tiroidea superior, la tiroidea IMA y la carótida común [46].

A nivel torácico la vascularización se caracteriza por ser marginal, con arterias poco numerosas y de pequeño calibre, las arterias esofágicas medias, ramas de arterias intercostales, bronquiales o aorta descendente (Figura 2.2.12) [51]. Estas arterias se subdividen en el tejido periesofágico en vasos con diámetro inferior a 300 – 500 µm antes de entrar en la pared esofágica [46]. Esta particularidad es la base anatómica que permite la disección roma a ciegas del esófago torácico por abordaje abdominal, sin necesidad de hemostasis por una toracotomía [52].

A nivel del esófago abdominal la irrigación está dada por las arterias esofágicas inferiores, ramas de la diafragmática inferior izquierda (rama de la aorta abdominal), de la arteria coronaria estomáquica (o gástrica izquierda), y de la esplénica (Figura 2.2.12) [46,51].

Estas diferentes ramas arteriales penetran en la pared del esófago, y forman redes de orientación longitudinal en las capas muscular y submucosa, de las que nacen capilares que se distribuyen en el espesor de las glándulas, formando el plexo capilar submucoso. Esta red densa de vasos intramurales conectados a los extramurales, ofrecen un aporte vascular excelente, no existiendo zonas avasculares ni mal irrigadas, lo cual es crucial para: permitir la localización de una anastomosis a cualquier nivel, compensar el aporte sanguíneo en caso de daño de alguna arteria, y conservar la viabilidad en una distancia importante durante la movilización quirúrgica [46,51].

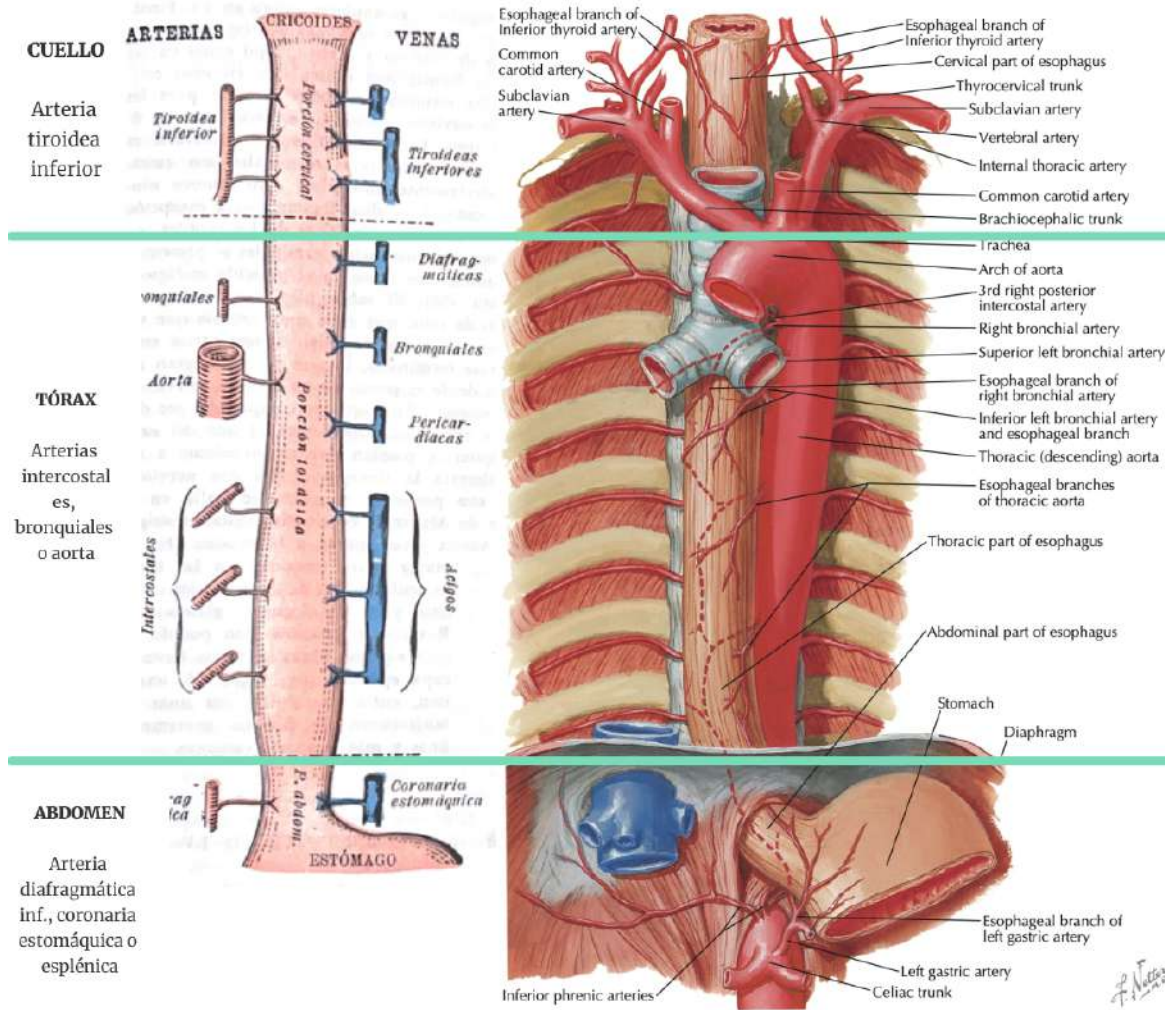


Figura 2.2.12. Irrigación arterial. Fuente: Ovalle W. [37], Skandalakis J. [46], Testut L. y Laterjet A. [51].

2.2.5.2. Venas:

El drenaje venoso comienza en finas vénulas intraepiteliales, recibiendo sangre de los capilares adyacentes. Luego forman un rico plexo intramural, el plexo venoso submucoso, más desarrollado en el tercio distal del esófago donde se continúa con el plexo submucoso del estómago [51,62]. Las ramas eferentes de este plexo forman en la superficie del órgano un segundo plexo extramural, el plexo venoso periesofágico [51]. Finalmente vierten su contenido según el nivel: en el cuello a las venas tiroideas medias e inferiores que drenan en los troncos venosos braquiocefálicos y éstos en la vena cava superior (VCS); en el tórax a las venas esofágicas torácicas, que drenan en las venas ácigos, tronco venoso braquiocefálico derecho, hemiácigos, hemiácigos accesoria, tronco braquiocefálico izquierdo, y finalmente en la VCS; y en el abdomen a la vena

gástrica izquierda, que drena en la vena porta, y en menor medida a la vena diafragmática inferior izquierda o suprarrenal, tributarias de la vena cava inferior (Figura 2.2.13) [51,52,62].

De esta manera se puede ver que el drenaje venoso del esófago se realiza a nivel cervical y torácico al sistema cava superior. A nivel abdominal a los sistemas cava inferior y porta, estableciéndose una amplia anastomosis porto-cava. En casos de hipertensión portal (gradiente de presión venosa hepática mayor de 10 mmHg), se produce flujo retrógrado a la vena gástrica izquierda, y de ahí a las venas esofágicas inferiores, que al dilatarse dan origen a las várices esofágicas, de gran importancia clínica por su potencial causa de sangrado digestivo alto grave. En estos casos, la sangre “shuntea” hacia la VCS a través de la vena ácigos y hemiácigos, o hacia la esplénica, venas retroperitoneales y frénicas inferiores [52,62].

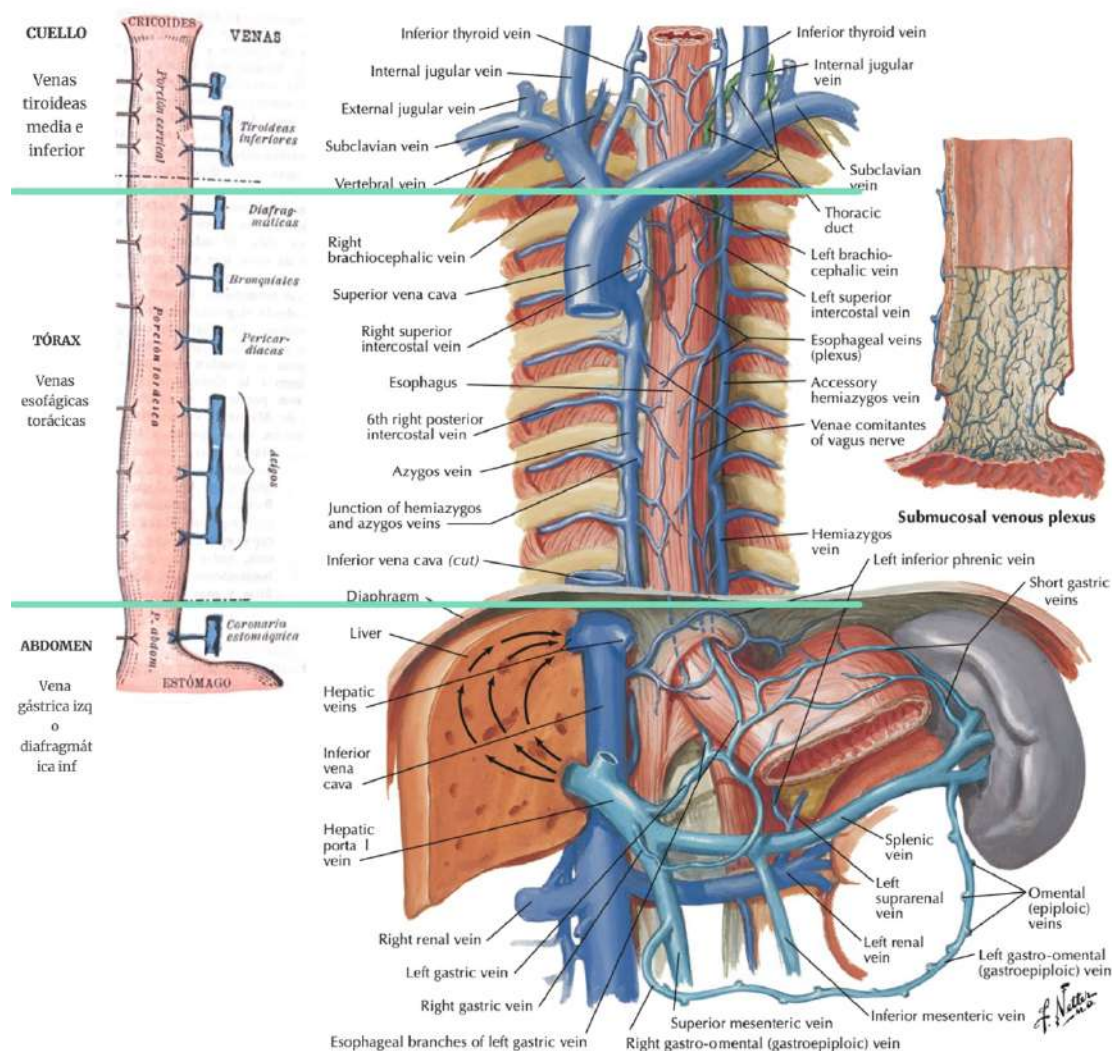


Figura 2.2.13. Irrigación venosa. Fuente: Ovalle W. [37], Skandalakis J. [46], Testut L. y Laterjet A. [51].

2.2.5.3. Linfáticos:

Se originan de una rica red mucosa y otra muscular, ampliamente anastomosadas; su drenaje linfático varía según el nivel. A nivel cervical son tributarios del grupo profundo lateral, yugulo-carotídeos (niveles II, III, y IV); y del grupo profundo yuxtavisceral (nivel VI) [51,62,75].

A nivel torácico el drenaje linfático difiere según el sector del órgano. En el sector anterior drena hacia el grupo de ganglios axiales o peritraqueobronquiales (cadenas paratraqueal derecha e izquierda) de la clasificación clásica de Rouviere, o grupos 2 y 4 de la American Thoracic Society (ATS) [59]. En el sector posterior drena en el grupo de ganglios periféricos (cadenas mediastinales posteriores, yuxta-esofágicos) de la clasificación clásica de Rouviere, o grupo 8 de la American Thoracic Society (ATS); y en el grupo parietal (ganglios intercostales y frénicos) [59,62]. Todos estos grupos ganglionares que drenan linfa del esófago cervical y torácico tienen drenaje final en el conducto torácico a izquierda, y en la gran vena linfática a derecha, que desembocan en el ángulo que forman la unión de las venas yugular interna y subclavia (ángulo de Pirogoff) (Figura 2.2.14) [51,62].

A nivel abdominal el drenaje es similar al de la porción superior de la curvatura menor del estómago, hacia los ganglios gástricos cardíacos, subdivisión del grupo de ganglios linfáticos gástricos izquierdos [51,62]. Desde allí se dirigen hacia los ganglios celíacos, situados en relación a la raíz del tronco celíaco, y éstos desembocan en la cisterna de Pecquet o conducto torácico [62].

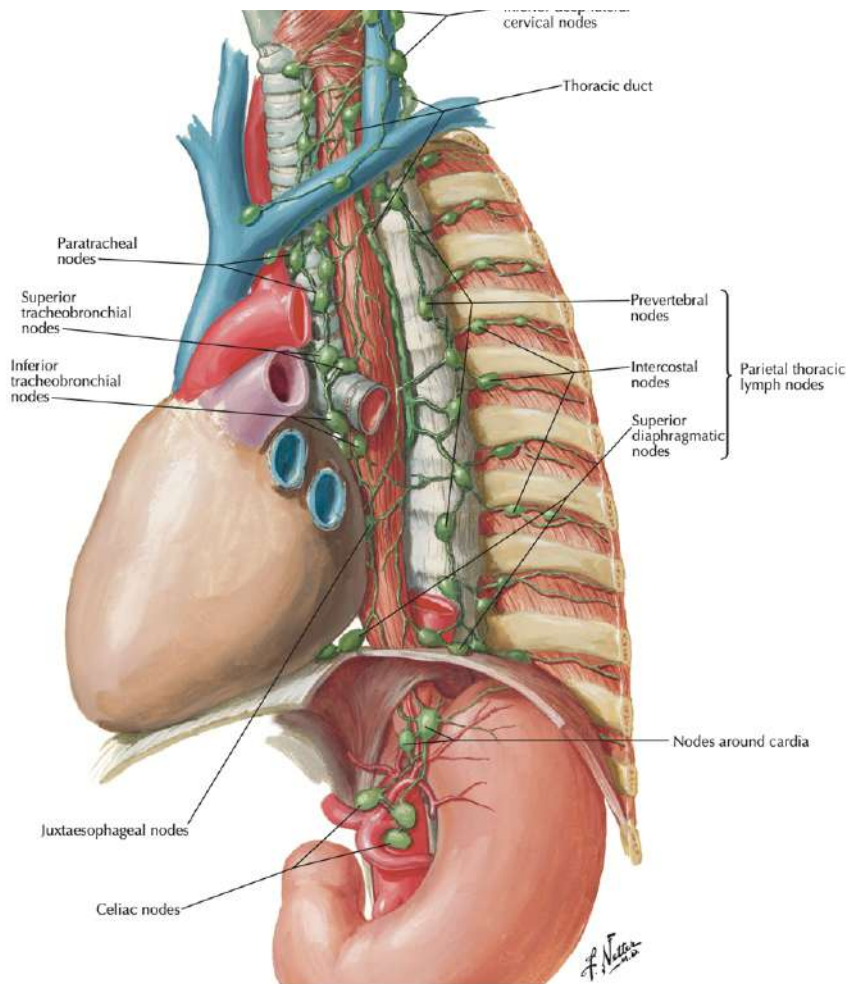


Figura 2.2.14. Drenaje linfático. Fuente: Ovalle W. et al. [37].

2.2.6. Inervación:

El sistema nervioso se divide funcionalmente en somático, encargado del control voluntario de los movimientos y de la percepción consciente de los estímulos sensitivos; y el sistema nervioso autónomo (SNA) o vegetativo o involuntario, encargado de regular los procesos fisiológicos que permiten la homeostasis del organismo, funciones que escapan del control voluntario y de la conciencia. Cada sistema tiene su componente anatómico en el sistema nervioso central (SNC) (núcleos a nivel del encéfalo y médula espinal), y en el sistema nervioso periférico (SNP) (nervios periféricos). El componente periférico del SNA se divide anatómica y funcionalmente en sistemas nerviosos: simpático, parasimpático y entérico.

El tubo digestivo recibe inervación somática en sectores localizados: a nivel del EES y tercio superior del esófago, y en el esfínter anal externo. Todo el resto del tubo digestivo recibe inervación vegetativa o autonómica, dividida en: un componente extrínseco (fibras simpáticas y parasimpáticas con acciones antagonistas sobre las vísceras); y otro intrínseco, que actúan de forma coordinada. El componente intrínseco es el sistema nervioso entérico (SNE), red de fibras nerviosas y cuerpos neuronales conectados entre sí, ubicados en la pared del tubo digestivo desde el esófago al ano, de una jerarquía tal que es considerado el “segundo cerebro” o “cerebro del intestino”. Tiene propiedades estructurales y funcionales similares al SNC, mismo número de neuronas que la médula espinal, más neurotransmisores que cualquier sector del SNP, y es capaz de mantener el control del tubo digestivo en forma independiente del SNC [62,76]. Pasaremos a describir cada componente a nivel del esófago.

2.2.6.1. Componente extrínseco:

El tercio superior del esófago presenta fibras musculares estriadas que reciben inervación somática, pero también autonómica. El resto del esófago presenta fibras musculares lisas, inervadas solamente por fibras autonómicas del sistema nervioso simpático y parasimpático.

2.2.6.1.1. Nervio vago: inervación somática y autonómica parasimpática

Tanto la inervación somática motora y autonómica parasimpática viajan por fibras del nervio vago (X par craneal). El origen de estas neuronas está en dos núcleos del vago en el tronco

encefálico: el núcleo ambiguo, para la innervación somática dirigido al músculo estriado en el tercio superior del esófago; y en el núcleo motor dorsal del vago, para la innervación autonómica parasimpática hacia el músculo tanto estriado como liso esófago [62,67]. Estas fibras son preganglionares, las cuales hacen sinapsis con la neurona ganglionar en la pared esofágica y luego forman plexos como el faríngeo a nivel cervical y el periesofágico en el resto del órgano (Figura 2.2.15) [52]. Como dato adicional, el tercio superior del esófago también recibe innervación sensitiva somática y visceral por medio del nervio glossofaríngeo, el cual también contribuye al plexo faríngeo. Esta innervación permite la percepción del tacto fino y profundo, el estiramiento, la temperatura y el dolor [46,69].

En cuanto a la innervación autonómica parasimpática de la mucosa y músculos del EES y tercio superior del esófago, las fibras preganglionares corresponden a los nervios laríngeos superior (principalmente sensitivo y secretor, aunque su rama externa es motora para la laringe y el EES) y/o inferior ó recurrente (fundamentalmente motor), ambas ramas del nervio vago [46,71].

A nivel del tórax y abdomen, las fibras preganglionares autonómicas parasimpáticas corresponden a ramas del nervio laríngeo recurrente izquierdo y de ambos nervios vagos, los cuales forman el plexo periesofágico. El nervio vago izquierdo contribuye principalmente al plexo esofágico anterior, y el vago derecho al posterior [46]. Por debajo de los bronquios, cada nervio vago suele dividirse en dos a cuatro ramas, y rotan el derecho hacia posterior y el izquierdo hacia anterior [62].

2.2.6.1.2. Innervación simpática

En cuanto a la innervación simpática, por su parte, en el esófago cervical y torácico, está constituida por fibras preganglionares originadas en las raíces espinales ventrales de los segmentos cervical y torácicos de la médula espinal. Estas hacen sinapsis en la cadena ganglionar simpática laterovertebral cervical (ganglios superior, medio y estrellado) y torácica, para salir fibras postganglionares que se terminan en el esófago (Figura 2.2.15) [46].

A nivel del esófago abdominal lo aportan los nervios esplácnicos mayores, que surgen del quinto a noveno ganglio torácico de la cadena simpática. Ingresa al abdomen perforando el pilar diafragmático homolateral o pasando entre los márgenes laterales de los pilares, y luego de un corto trayecto se dividen en ramas que llegan al órgano (Figura 2.2.15) [62].

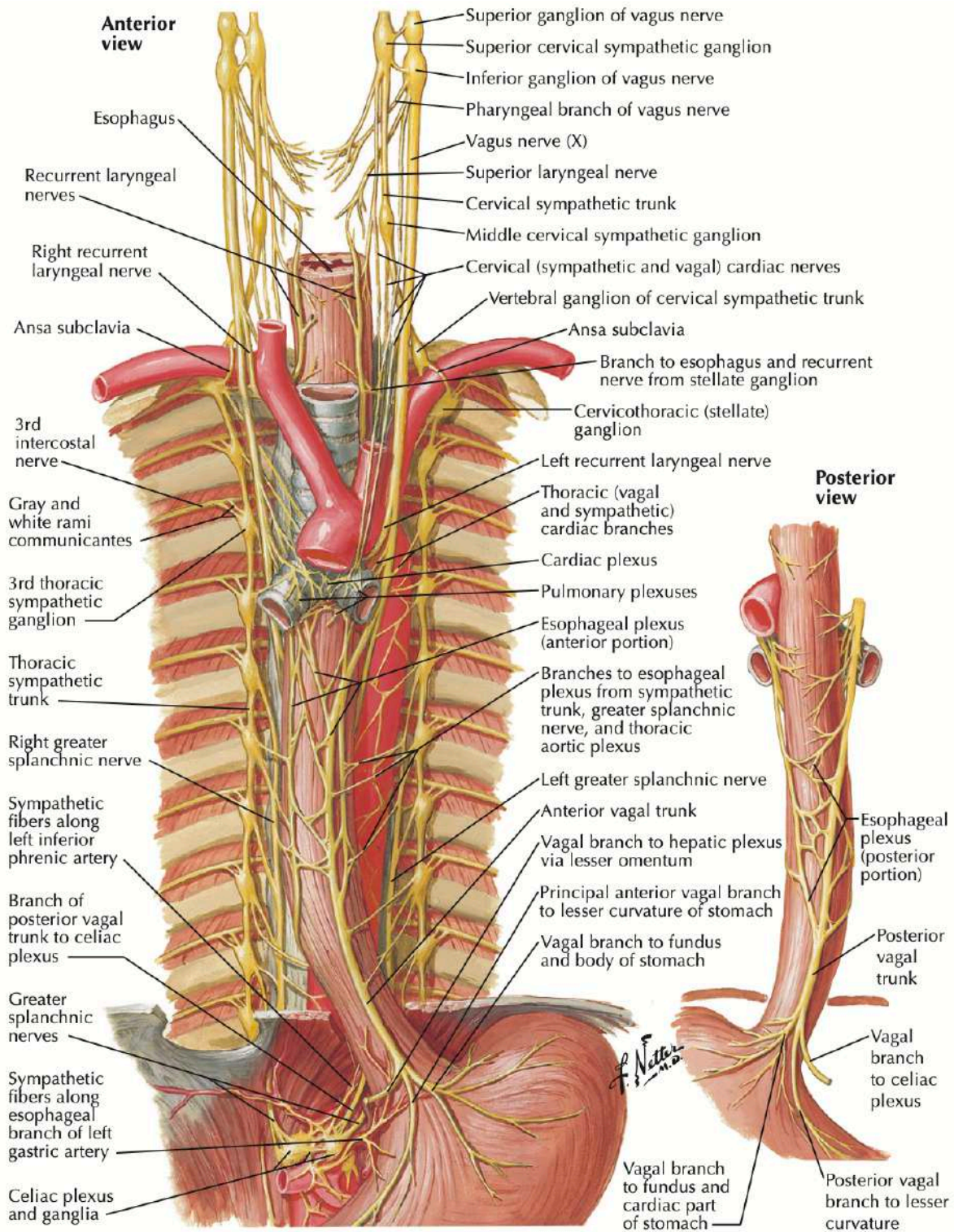


Figura 2.2.15. Inervación, componente extrínseco. Fuente: Ovalle W. et al. [37].

2.2.6.2. Componente intrínseco:

Como se mencionó está dado por el SNE, formado por: una extensa red de neuronas denominadas células ganglionares interconectadas por sus axones y dendritas, células intersticiales de Cajal con su papel de marcapaso, y células de soporte gliales. Se organizan en dos plexos: el submucoso de Meissner y Henle ubicado en la capa submucosa; y el mientérico de Auerbach, ubicado entre las capas musculares circular interna y longitudinal externa (Figura 2.2.16) [52,62,76]. Estos plexos varían en patrón y densidad en diferentes partes del tubo digestivo. En el esófago están menos desarrollados en comparación con el estómago o colon y recto. En este órgano la inervación está orientada predominantemente a funciones motoras, regulando la motilidad esofágica a través del plexo de Auerbach, mientras que el plexo submucoso de Meissner presenta una representación mínima en esta región [67].

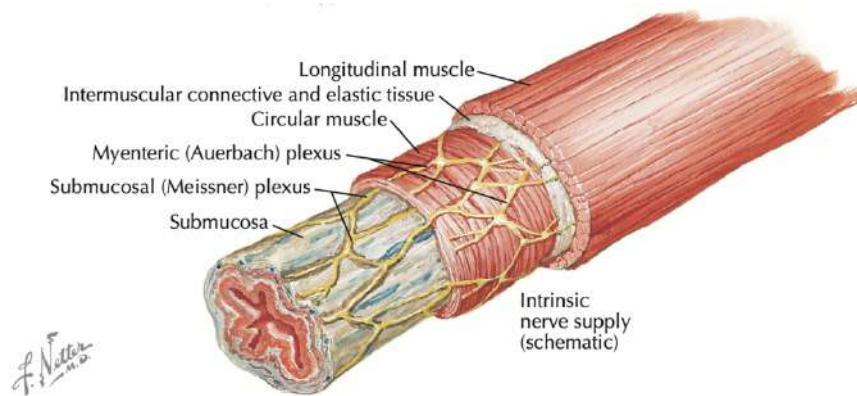


Figura 2.2.16. Inervación, componente intrínseco. Fuente: Ovalle W. et al. [37].

2.3. FISIOLÓGÍA

La fisiología del esófago se centra en los complejos mecanismos que permiten el transporte eficiente y coordinado del bolo alimenticio en una sola dirección, desde la faringe al estómago, asegurando al mismo tiempo la protección de las vías respiratorias del lesivo reflujo gastroesofágico (RGE) [67,76]. Este proceso depende de una interacción precisa entre el EES, la actividad muscular esofágica, el EEI, bajo un control neurológico altamente especializado.

2.3.1. Esfínter esofágico superior y deglución:

El EES mantiene una actividad de contracción tónica basal, con una presión endoluminal de entre 18 – 50 mmHg; aunque puede mantener su función con presiones tan bajas como de 5 mmHg (Figura 2.2.17) (Till et al., 2017). Actúa como barrera tónica casi permanente que protege al esófago y al estómago de la aerofagia, y a la laringe del reflujo gastroesofágico. Se relaja únicamente durante la deglución, el vómito, o el eructo [7,69,71].

La deglución es un proceso fisiológico complejo que requiere la integración de complejos motiles voluntarios e involuntarios en los sistemas respiratorio y digestivo. Se ejecuta en coordinación con la respiración, y demanda la intervención de seis pares craneales (V, VII, IX, X, XI, XII) [76]. Su propósito es impulsar el contenido de la cavidad oral (secreciones, líquidos y sólidos), a través de la oro e hipofaringe, pasando por el EES hacia el esófago, y finalmente al estómago para la digestión. Se puede dividir en tres tiempos: uno inicial voluntario, el tiempo oral; uno intermedio voluntario e involuntario, el tiempo faríngeo; y uno final involuntario, el tiempo esofágico.

En el tiempo oral se produce la masticación; la lengua acomoda el bolo y lo prepara para la deglución impulsándolo hacia la hipofaringe, aproximando su sector posterior al paladar blando, y separando el bolo de la vía aérea. El bolo activa receptores en la faringe, y por mecanismos reflejos, se inicia el tiempo faríngeo, donde el EES debe relajarse y abrirse. Esto resulta de varios mecanismos que deben ocurrir de manera coordinada (Till et al., 2017). Los músculos elevador y tensor del velo del paladar, palatogloso y palatofaríngeo, cierran la nasofaringe elevando el paladar blando y la úvula. El ascenso de la laringe y el hioides hacia la base de la lengua ocurre por la contracción de los músculos suprahioides, estilogloso y estilofaríngeo; y relajación de los infrahioides, cerrando la vía aérea. Los músculos constrictores faríngeos superior, medio e inferior,

son responsables de crear presión negativa delante del bolo alimenticio, mientras que este es empujado desde atrás por la acción de la lengua, lo que resulta en el avance del bolo alimenticio hacia el esófago. La presión del bolo sobre el EES lo distiende, y la contracción tónica del músculo cricofaríngeo cesa. El cricofaríngeo está innervado por el plexo faríngeo, formado por innervación de tres nervios principales: vago, glossofaríngeo y fibras simpáticas del ganglio cervical superior (Till et al., 2017). La acetilcolina es el principal neurotransmisor para la innervación eferente. En este punto, el bolo alimenticio intersecta la vía aérea, y se deben tomar medidas para protegerla. Por lo tanto, el tiroaritenoides, el ariepiglótico y el aritenoides oblicuo cierran la laringe para bloquear la tráquea. El cierre posterior del EES es de forma pasiva por retracción elástica, relajación de los músculos suprahioides y retorno de la laringe a su posición basal [7,69].

Una vez cerrado el EES, se inicia el tercer tiempo de la deglución, donde tiene lugar el esófago, actuando por contracciones musculares secuenciales que propulsan el bolo al estómago, como veremos a continuación.

2.3.2. Motilidad esofágica:

La deglución activa motoneuronas del núcleo ambiguo de forma secuencial, induciendo la peristalsis [77]. La progresión del bolo alimenticio se produce gracias a una onda peristáltica constituida por zonas de contracción y relajación de las fibras musculares circulares, y a la vez por contracción de las fibras longitudinales que acortan el conducto esofágico [71]. Contribuyen además los efectos de la gravedad y el vacío del espacio pleural durante la inspiración [71,76]. Existen tres tipos de ondas peristálticas: primarias, secundarias, y terciarias [7,76]. Las ondas primarias se origina justo por debajo del esfínter esofágico superior, desencadenada por el pasaje del bolo alimenticio de la faringe hacia el esófago. Se inicia como una contracción potente, elevando la presión intraluminal a 80 – 120 cmH₂O, y da lugar a contracciones distales que se propagan a una velocidad de 2-5 cm/s [71]. Pueden determinar el traslado del alimento hasta el estómago o quedarse detenido en su trayecto en el cuerpo esofágico [76]. Las ondas secundarias se inician por la distensión parietal o el reflujo gastroesofágico, con igual velocidad de propagación que las primarias, dirigiendo a distal algún resto de bolo alimenticio o reflujo gástrico [71,76]. Las ondas terciarias, más frecuentes en niños menores de 1 – 2 años y en ancianos, son espontáneas y no propulsivas, por tanto ineficientes para el funcionamiento normal del esófago [71,76]. Se trata de una motilidad mezclada, originada por contracciones simultáneas en varios puntos del esófago; su

función no está clara. En circunstancias patológicas pueden aparecer y comandar el tránsito esofágico [76].

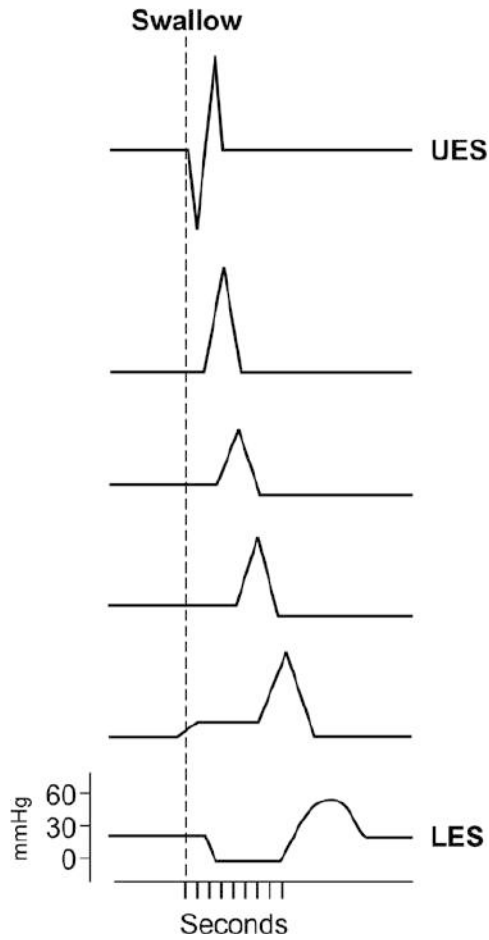


Figura 2.2.17. Onda de presión manométrica intraesofágicas de peristalsis esofágica en coordinación con ambos esfínteres esofágicos. Fuente: [7,76].

2.3.3. Esfínter esofágico inferior y barrera antirreflujo:

El EEI también es una zona de alta presión endoluminal; su contracción tónica genera una presión entre 10 – 35 mmHg [76]. Divide dos cavidades con diferentes presiones: el fundus gástrico sometido a presión levemente positiva intraabdominal, y el cuerpo esofágico sometido a presión negativa intratorácica [69]. Su función principal es la de oponerse al reflujo gastroesofágico [76].

Al igual que el EES, el EEI se relaja durante la deglución, el vómito, y el eructo [76]. Se relaja 2.5 segundos luego de la deglución, mucho antes de la llegada del bolo, y permanece abierto una duración aproximada de entre 10 – 12 segundos, hasta que pasa el bolo (Till et al., 2017). El mecanismo de relajación no está del todo claro, pudiendo tener un papel el neurotransmisor polipéptido intestinal vasoactivo (VIP) o el óxido nítrico [77]. Sin embargo, existen situaciones en que el EEI se relaja en forma transitoria, sin ser inducida por las situaciones nombradas. Son las denominadas relajaciones transitorias del EEI. Se consideran fisiológicas siempre y cuando cumplan los criterios diagnósticos de: caída de presión de 5mmHg como mínimo, y duración de 7 – 30 segundos [7,78,79]. Ocurren cada 3 – 6 veces/hora, y son provocadas por la distensión gástrica, y frecuentes tras la ingestión de bebidas gaseosas y ciertos alimentos como café, té, chocolate, grasas [77]. Durante estas relajaciones, especialmente si coinciden con un aumento de la presión intraabdominal o un vaciamiento gástrico lento, puede existir un pasaje retrógrado de contenido gástrico hacia el esófago. Este tipo de RGE es breve, alcanza solamente el esófago inferior, y retorna inmediatamente al estómago por los mecanismos de aclaramiento [78,80]. No obstante, si las relajaciones transitorias se hacen de mayor duración o frecuencia, el RGE puede producir síntomas o complicaciones, pasando a ser patológico, denominándose enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), como veremos en la sección correspondiente [79,81].

El EEI tiene un rol clave en la protección frente al RGE, pero esta función no depende exclusivamente de él, sino de una barrera antirreflujo multifactorial, compuesta por elementos anatómicos, histológicos, y funcionales. En la sección de anatomía ya fueron mencionadas las estructuras anatómicas (contracción tónica del EEI, hiato esofágico del diafragma, membrana frenoesofágica, ángulo de His y el esófago intraabdominal) [59,61,62,70]. A nivel histológico se refiere al epitelio de la mucosa, que al ser escamoso estratificado, actúa de protección frente a estímulos mecánicos, químicos y térmicos, derivados del paso del bolo alimenticio, y le permite ser una barrera física eficaz frente a la fricción [62]. Los mecanismos funcionales son los de aclaramiento luminal esofágico: las ondas secundarias de peristalsis esofágica inducidas por el RGE ya mencionadas, en asociación a la gravedad, que vuelven restos de bolo refluído al estómago; y los

mecanismos que restauran el pH esofágico a la neutralidad [67,68,76]. En cuanto a este último, el ion bicarbonato proveniente de la saliva deglutida y el secretado por las GSE, tiene un rol en amortiguar el reflujo ácido, llevándolo a la neutralidad durante un período de 3 a 5 minutos [76]. La saliva además aporta agua, que junto a la mucina secretada (también por las GSE), lubrican la superficie luminal, diluyen el bolo y facilitan su depuración [68].

Durante el sueño, con el individuo en posición de decúbito supino, la gravedad, la deglución y la secreción salival, son inoperantes, dejando al paciente más vulnerable a lesiones por reflujo [82].

2.3.4. Control neurológico:

El control nervioso del aparato digestivo está mediado por el SNA, con acciones entre neuronas del SNC y el SNP. Se produce a través de vías reflejas formadas por tres elementos: los receptores sensoriales que reciben información desde la pared intestinal ante cambios en la tensión de la pared y el contenido intestinal (osmorreceptores, termorreceptores, mecanorreceptores y quimiorreceptores); neuronas aferentes sensitivas entéricas que llevan la información hasta los centros vegetativos en el SNC donde se procesa y envía órdenes; y neuronas eferentes motoras que llevan las órdenes para modificar la actividad en el intestino. Éstas últimas son la inervación extrínseca del tubo digestivo, divididos en dos tipos (simpático y parasimpático), que ejercen influencias antagonistas sobre las vísceras. Los nervios parasimpáticos (vagos y pelvianos), tienen efecto estimulador, activador de las funciones de secreción glandular, contracción muscular, peristaltismo, y vasodilatación local. Este efecto se logra por un reflejo denominado vasovagal o largo, dado que tanto las neuronas sensitivas como motoras pertenecen al nervio vago. Los nervios simpáticos (cadena ganglionar simpática), tienen efecto inhibidor de las funciones, fomentando la contracción de esfínteres, la relajación de la pared muscular y con ello disminución de la motilidad, y vasoconstricción. Estos nervios llevan las órdenes al componente intrínseco de inervación, los plexos intramurales del SNE, que también tienen funciones particulares: el submucoso de Meissner y Henle tiene funciones de secreción glandular y vasomotricidad; y el mientérico de Auerbach, funciones motoras de regulación de la contracción del músculo liso, el peristaltismo y la motilidad gastrointestinal. En la Figura 2.2.18 se esquematiza lo antedicho. Existen más de 30 neurotransmisores y neuromoduladores. En el plexo submucoso predominan los que modulan la

secreción (VIP, somatostatina, galanina); mientras que en el mientérico los de la motilidad (acetilcolina, óxido nítrico, VIP y sustancia P) [76].

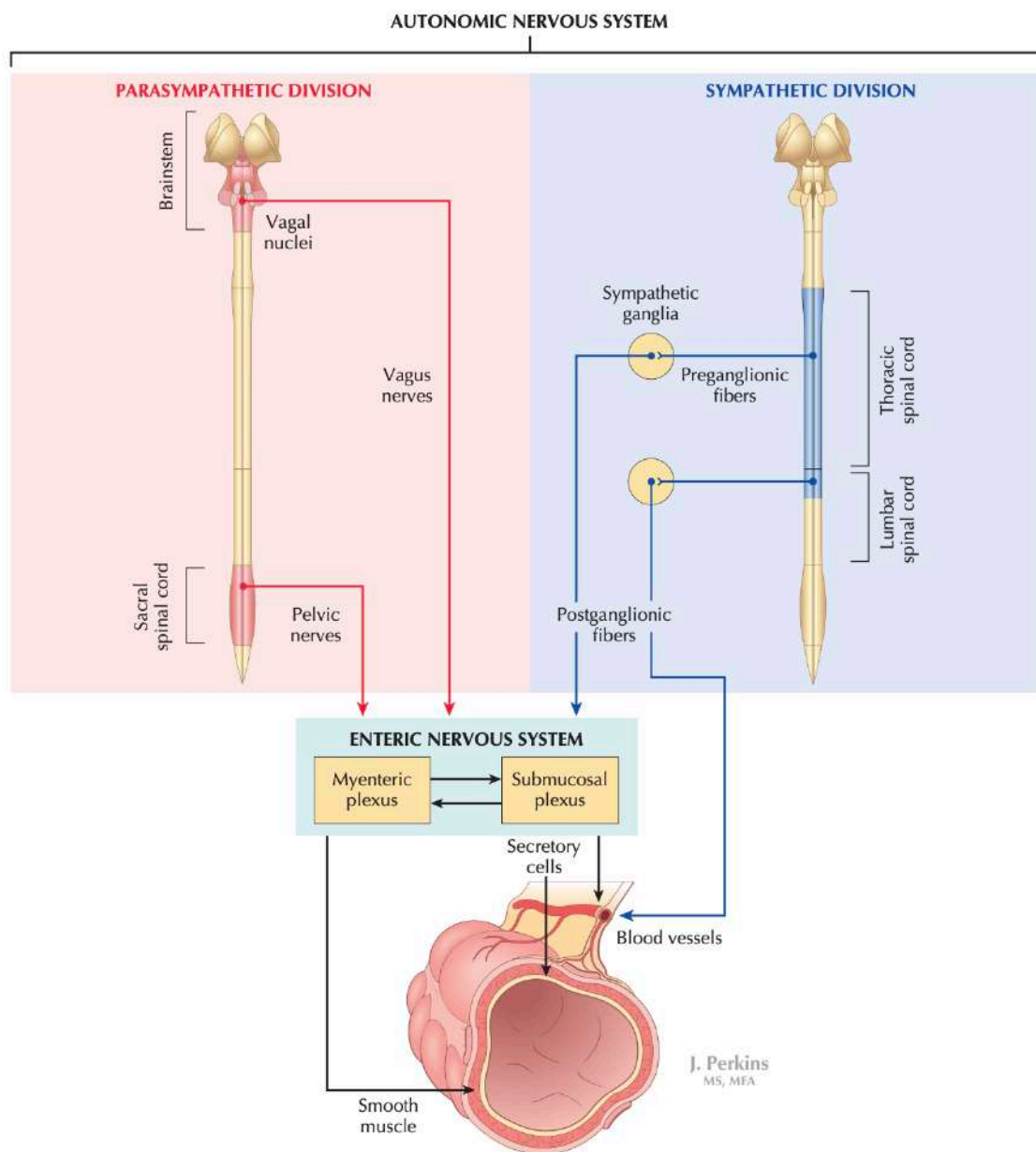


Figura 2.2.18. Regulación nerviosa del sistema digestivo. Fuente: Netter's Physiology [83].

El control nervioso de la deglución ocurre principalmente dentro del centro de deglución, ubicado en el complejo vagal dorsal, ubicado en el bulbo raquídeo. Las aferencias vagales, que transportan información sensorial desde la faringe, el esófago y el estómago, hacen sinapsis dentro

del núcleo del tracto solitario. Esta información luego se proyecta a los núcleos motores: el núcleo ambiguo (motor somático) para coordinar el proceso de deglución, y el núcleo dorsal del vago (motor visceral), que envía salida motora al esófago. Las porciones cefálica y caudal del núcleo motor dorsal ejercen influencias opuestas sobre la presión del esfínter esofágico inferior: la porción cefálica causa la contracción y la caudal la relajación. Por lo tanto, el tono resultante del EEI es el equilibrio de estas dos influencias (Till et al., 2017).

A nivel del esófago, el control nervioso del peristaltismo difiere según el sector. En el sector superior de músculo estriado, está innervado por neuronas motoras somáticas, que surgen en el núcleo ambiguo del vago, viajan en este nervio y terminan como placas motoras como todo músculo estriado. El resto del órgano compuesto de músculo liso, es innervado por las fibras autonómicas preganglionares, previamente mencionadas (excitatorias parasimpáticas e inhibitorias simpáticas), originadas en el núcleo motor dorsal del vago (Figura 2.2.19).

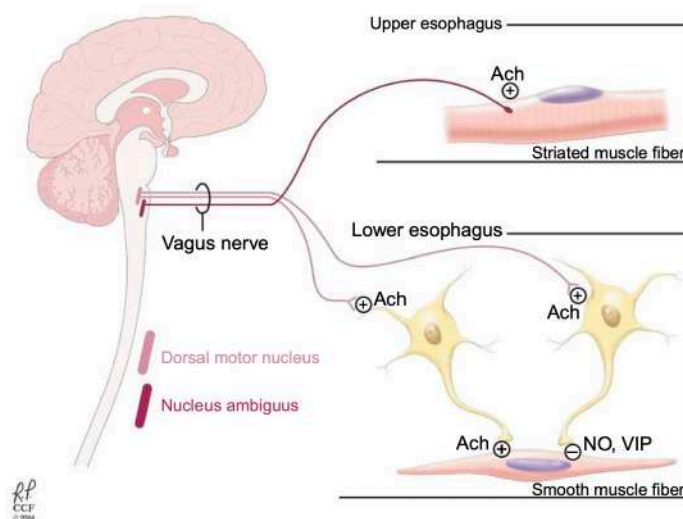


Figura 2.2.19. Innervación motora del esófago. Fuente: Su A. et al. [76].

La relajación del EES inducida por la deglución es un fenómeno reflejo complejo, generado en el centro de la deglución del SNC, y que se activa por las aferencias sensitivas faríngeas (nervio laríngeo superior y glossofaríngeo). Este centro de la deglución no se conoce por completo, pero el núcleo solitario del vago y la formación reticular adyacente son sus elementos principales [77].

El peristaltismo esofágico se genera por una descarga transitoria de las células del plexo mientérico, que estimula las fibras musculares lisas de la capa circular. Es importante la disposición de este plexo en sentido longitudinal, ya que estas neuronas al estimularse, luego tienen un período de latencia, con lo que se forma un gradiente a lo largo del cuerpo esofágico, que finalmente lleva al transporte del bolo alimenticio en sentido caudal [67]. Tanto neurotransmisores que promueven la contracción (acetilcolina, sustancia P), como los que promueven la relajación (óxido nítrico, VIP), están implicados en una coreografía precisa para que el bolo avance: primero relajación, luego contracción. El óxido nítrico es clave para el ritmo de la peristalsis: coordina el tiempo y la progresión de las ondas peristálticas. Su inhibición acorta el tiempo de tránsito y puede simular trastornos como la acalasia o el espasmo esofágico difuso [37,76,83].

Capítulo 3

BASES CLINICO – TERAPEUTICAS

3.1. RESEÑA HISTÓRICA

En la historia de la AE se pueden reconocer tres fases. Una primera de pre-reconocimiento antes del año 1670, en la que la malformación no había sido identificada ni descripta. Una segunda fase iniciada en el siglo XVII, año 1670, extendiéndose poco más de 200 años hasta el siglo XIX, año 1888; era previa a la cirugía, donde la afectación era invariablemente letal con una mortalidad de 100%. La tercera fase surge a partir del 1888, era quirúrgica y de mejoras en la supervivencia, pasando por el siglo XX donde surge el primer sobreviviente, hasta alcanzar una sobrevida actual cercana al 100% en el siglo XXI [84,85].

En la segunda fase comienzan a aparecer las primeras publicaciones en la literatura, reportes o series de casos que se limitaban a describir la condición, sin plantear aún posibilidad de tratamiento efectivo. En 1670 William Durston describió una bolsa esofágica superior con extremo ciego en una de las gemelas de un par de siamesas toracópagas [1,86,87]. Luego en 1697 Thomas Gibson describe por primera vez la AE con fístula traqueoesofágica (AE-FTE) hallada en la autopsia de un recién nacido en el que notaban que se ahogaba con el alimento que se volvía hacia la boca y nariz [87]. En 1840 Thomas Hill fue el primero en notar la asociación de la AE con otras patologías, en este caso una AE-FTE con una malformación anorrectal con fístula recto-vesical [84,87]. Veintiún años mas tarde en 1861 Harald Hirschsprung describe 10 casos de AE-FTE recolectados de la literatura, a los que añade cuatro casos personales [88].

La tercera fase de la historia comienza con Charles Steele en 1888 en Londres quien decidió probar un tratamiento quirúrgico. Steele fue consultado por un recién nacido en el que la sonda nasogástrica (SNG) hacía un stop a cinco pulgadas. Realizó una gastrostomía y a través de ésta introdujo una sonda de acero larga, la subió por el esófago inferior, e intentó perforar lo que se sospechaba que era una membrana esofágica, a la vez que empujaba simultáneamente hacia abajo por el bolsón superior con una bujía. El intento fue fallido, encontrando en la autopsia que ambos cabos esofágicos terminaban ciegos sin ninguna conexión entre ellos [1,87]. Durante las siguientes décadas el enfoque terapéutico se basó en procedimientos paliativos como una gastrostomía permanente para alimentación para evitar la desnutrición, siendo el primero en realizarla Hoffman en 1899 [1,87]. Pero el pronóstico continuó siendo fatal debido a que no se solucionaba el problema principal, la fístula traqueoesofágica, a través de la cual el reflujo gastroesofágico resultaba en neumonías mortales.

En 1913 Harry Richter comprendió que la separación del sistema respiratorio del gastrointestinal era un condición “sine-qua-non” para la sobrevivencia del paciente, e intentó en dos pacientes un método de ligadura de la FTE y anastomosis de ambos extremos esofágicos [87]. Lamentablemente ambos intentos terminaron en fallecimiento por neumonía, por lo que se propuso la gastrostomía y secundariamente un esofagostoma cervical temprano por Mims Gage y Alton Oschner en 1936 en New Orleans (A. Coran, Adzick, et al., 2012).

En 1929 Charles Mixter implementó el abordaje extrapleural posterior del lado derecho [89]. Entre 1936 y 1937 en Boston's Children Hospital, Thomas Lanman realizó cuatro reparaciones de AE-FTE con ligadura de fístula y anastomosis esofágica primaria usando el mismo abordaje (Figura 3.1.1). Este procedimiento pasó a considerarse el ideal, pero lamentablemente aún no se lograba sobrevivencia. Contrariamente a lo que venía pasando, los fallecimientos en estos casos ya no fueron por neumonía o mediastinitis, sino por causas médicas como sobrehidratación [1,87](Till et al., 2017). Sin embargo los fracasos se repetían entre diferentes cirujanos; era tal la desesperanza que se llegó a plantear que estaba justificado dejar no realizar tratamiento alguno a estos pacientes [84]. Lanman sin embargo fue optimista y pensaba que el éxito era cuestión de tener mayor experiencia, mejorar la técnica y ayudado con un poco de suerte [84].



Figura 3.1.1 Thomas Lanman. Fuente: [89].

Los dos primeros sobrevivientes de AE-FTE fueron nacidos en Estados Unidos en 1939, uno en Minnesota operado por N. Logan Leven, y otro en Boston (Massachusetts) tratado por William E. Ladd (Figura 3.1.2A) [1,4,90]. A ambos pacientes se les realizó un tratamiento por etapas: gastrostomía inicial, ligadura de la FTE por abordaje extrapleural, esofagostoma cervical, y sustitución esofágica tardía con piel torácica anterior que conectaba el esofagostoma a la gastrostomía, conllevando múltiples cirugías para crear un neo-esófago (Figura 3.1.2B) [2,87]. Esta

reparación quirúrgica en etapas se llamó marsupialización del esófago, y su éxito le adjudicó a Ladd el calificativo de padre de la cirugía pediátrica moderna [91]. En 1944 comunica su serie de 34 casos en la New England Journal of Medicine [92,93].

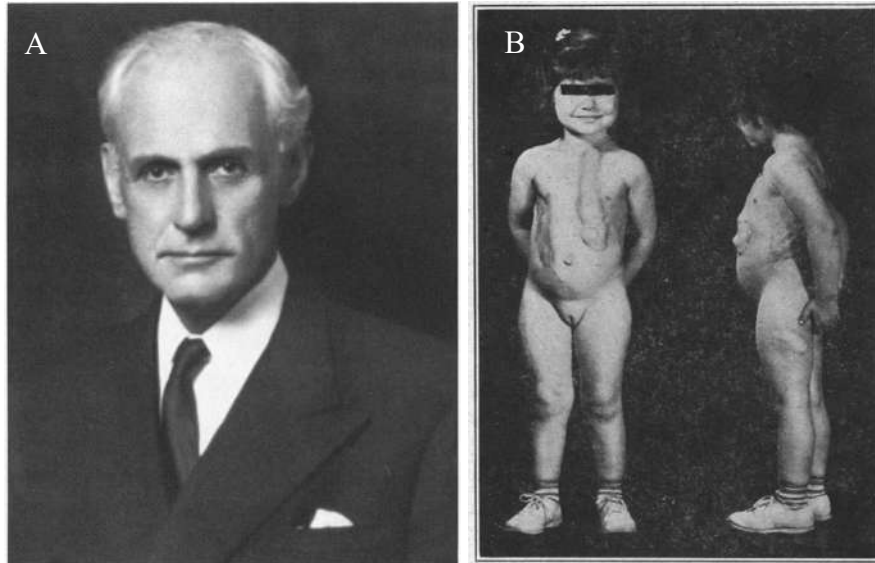


Figura. 3.1.2 William E. Ladd. A) Cirujano pediátrico estadounidense nacido en Boston, graduado en medicina en Harvard Medical School en 1906, realizó su residencia en Massachusetts, culminando como Jefe de Cirugía Pediátrica en Boston Childrens's Hospital. Transformó la especialidad en una disciplina independiente, estructurada y científica, con un enfoque quirúrgico adaptado a pacientes pediátricos. Estableció programas de residencias en cirugía pediátrica en EEUU, y creó la American Pediatric Surgical Association. Su legado sigue vigente en los avances actuales de la especialidad y en la formación de cirujanos pediátricos a nivel mundial [91]. B) Paciente sobreviviente a la esofagoplastía realizada por Ladd [92].

En 1941 se produce un hito en la cirugía pediátrica, surge el primer sobreviviente en el mundo a una reparación quirúrgica de AE-FTE en una sola etapa, operado por Cameron Haight en Ann Arbor (Michigan) (Figura 3.1.3). Realizó la cirugía a los 12 días de vida, utilizó el abordaje extrapleural izquierdo, ligó y seccionó la FTE y realizó la anastomosis esofágica primaria término – terminal con puntos separados en un solo plano [4,12,90,94,95]. Presentó como complicaciones fuga de anastomosis que se resolvió espontáneamente luego de 12 días, y estenosis que se dilató a los 17 meses; finalmente se dio de alta a los 20 meses. Este caso ilustra cómo ya desde los inicios se evidenciaban complicaciones (como la fuga y la estenosis anastomótica) que, a pesar de los avances en la técnica quirúrgica y en el cuidado perioperatorio, continúan siendo hasta hoy de las más frecuentes en los pacientes con AE.

En 1944 Haight publica su serie de 24 casos en *Annals of Surgery*, describiendo además agrega modificaciones realizadas a su técnicas: sustituyó el abordaje izquierdo por el derecho, obteniendo mejor exposición ligando y seccionando la vena ácigos; utilizó una sonda 8 Fr únicamente durante la confección de la anastomosis, retirándola al finalizar para evitar distensión del esófago distal y riesgo de necrosis isquémica; y empleó inicialmente una anastomosis en dos planos, la cual posteriormente abandonó por asociarse a un mayor porcentaje de estenosis [96,97]. Muchos de los pasos descriptos en su técnica siguen vigentes hasta el día de hoy. Además, implementó dos planes de tratamiento de la AE-FTE: un plan indirecto y uno directo. El primero consiste en tres etapas: gastrostomía para alimentación, ligadura o exteriorización del estómago distal para prevenir la regurgitación del contenido gástrico en la tráquea y/o bronquios, y exteriorización del esófago superior para drenaje de secreciones. El plan directo corresponde a la cirugía en una etapa ya comentada [98]. Haight se volvió un especialista mundial en AE, terminando su carrera con más de 300 procedimientos, con una sobrevida de 52% [87].



Figura 3.1.3 Cameron Haight. Cirujano estadounidense nacido en San Francisco, California, graduado en medicina en Harvard Medical School en 1926. Completó la residencia de cirugía en 1931 y se especializó en Cirugía de Tórax en Michigan, donde luego desarrolla su carrera profesional, se vuelve líder en este campo y alcanza la Jefatura en Cirugía Torácica [94].

Como podemos ver, tuvieron que pasar más de 250 años desde la primer descripción al primer sobreviviente al tratamiento quirúrgico (primer descripción 1670, primer sobreviviente

1941). Desde entonces, que nuevos cirujanos continuaron logrando sobrevivientes, transmitiéndose el éxito a diferentes partes del mundo. En el Reino Unido se reportaron los primeros dos caso exitosos por Franklin en el Hospital Hammersmith de Londres en 1941, en Nueva Zelanda por Barrett en 1948, y en Australia por Howard en 1949 [84].

Durante los siguientes años la tasa de éxito continuó aumentando significativamente. El perfeccionamiento de la técnica quirúrgica resultó decisivo, pero no habría sido posible sin el desarrollo paralelo de la anestesia, la introducción de los antibióticos en 1929, los progresos en los cuidados intensivos neonatales y la incorporación de la nutrición parenteral a partir de las décadas de 1950 y 1960. En 1972, Pinus J., reconocido cirujano pediatra brasileño por su trabajo en la AE, declaró que “el éxito en la corrección quirúrgica de la atresia esofágica fue uno de los pasos más importantes en la aceptación de la cirugía pediátrica como especialidad” [84].

Hacia la mitad de la década de los 1980 la mayoría de los centros neonatales reportaron anastomosis primaria con resultados exitosos en mas del 90% de los casos (Holcomb et al., 2020). Todos estos progresos permitieron pasar de una mortalidad de 100% desde los primeros años del siglo XX, hasta una sobrevida de 90% en el 1990. A partir de ese año hasta la actualidad, se mantiene en casi 100% (para pacientes de peso mayor a 2.500g y sin cardiopatía asociada). En suma, fueron en los últimos 50 años de la segunda mitad del siglo XX en que se produce el mayor cambio en la sobrevida de estos pacientes (Figura 3.1.4) (Canizzarro et al., 2018a).

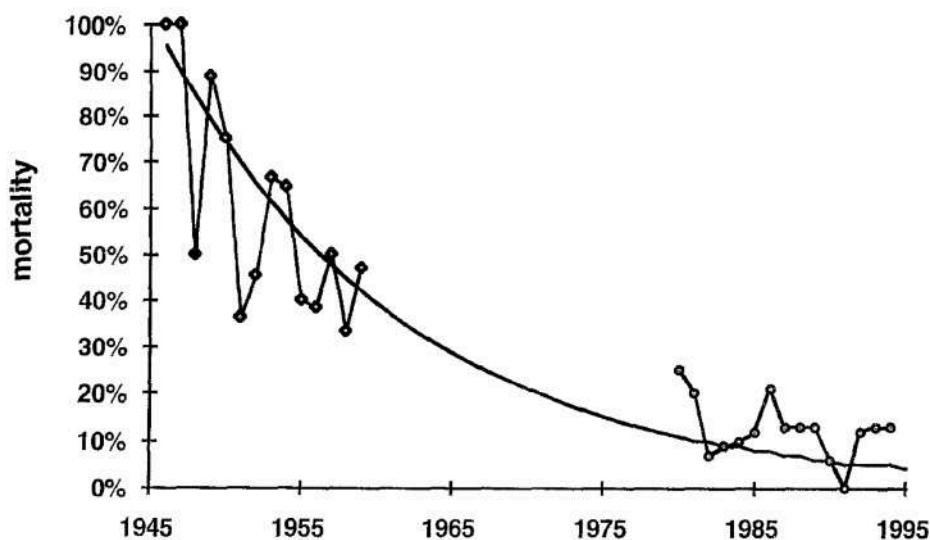


Figura 3.1.4. Mortalidad asociada a la atresia de esófago. Fuente: [88][99–102].

En 1999 se produce el último gran hito en la cirugía de la atresia de esófago: la introducción del abordaje toracoscópico de la mano de Steve Rothenberg (Figura 3.1.5). Su primera intervención toracoscópica se realizó en un lactante de 2 meses y medio, con un peso de 3.400g. De forma sorprendente, no se trató del tipo más frecuente de AE (tipo III), sino de una AE tipo I, long gap, previamente sometida a un procedimiento de elongación esofágica [103]. Llamativamente, la cirugía no tuvo lugar en su país ni en su hospital de trabajo habitual, sino en Berlín, Alemania, invitado por el jefe de la Clínica Benjamin-Franklin, el cirujano J. Waldschmidt. La cirugía además fue transmitida en vivo durante el VIII Congreso International Pediatric Endosurgery Group (IPEG) [103].

Al siguiente año, en el 2000, Rothenberg realiza su primer caso toracoscópico en una AE tipo III, en un recién nacido de término, con un peso de 3.200g, en el que se efectuó el cierre de la FTE y la anastomosis esofágica término terminal [87]. Posteriormente, en 2022, publicó una serie de ocho casos de AE-FTE, en lactantes con pesos entre 2.100 y 3.400 g, sin complicaciones postoperatorias [104]. A lo largo de su experiencia, perfeccionó diversos aspectos técnicos, entre ellos: la no necesidad de ventilación unipulmonar, la presencia de electrocauterio en la liberación de cabos, y el abandono del uso de clips para la ligadura de la FTE.



Figura 3.1.5. Steve Rothenberg. Cirujano pediátrico estadounidense, Jefe actual de Cirugía Pediátrica en Rocky Mountain Children Hospital, Denver, Colorado. Líder y pionero en cirugía mínimamente invasiva pediátrica; uno de los fundadores del IPEG siendo hoy past-president; e integrante del directorio de la Society of American Gastro-intestinal Endoscopic Surgeons (SAGES) [105].

Luego de Rothenberg, el abordaje toracoscópico comenzó a popularizarse en Europa. David Van der Zee de Utrecht, Países Bajos, en el año 2003, publica 13 casos de AE tipo III, de 36.9 semanas de edad gestacional promedio y 3.093g de peso promedio; todos reparados con éxito [106,107]. Dariusz Patkowski en Polonia, en el año 2005, opera su primer caso exitoso; actualmente lleva 235 casos reportados en la literatura [108].

En la figura 3.1.6 se resumen los hitos en la historia de la atresia de esófago a nivel mundial.

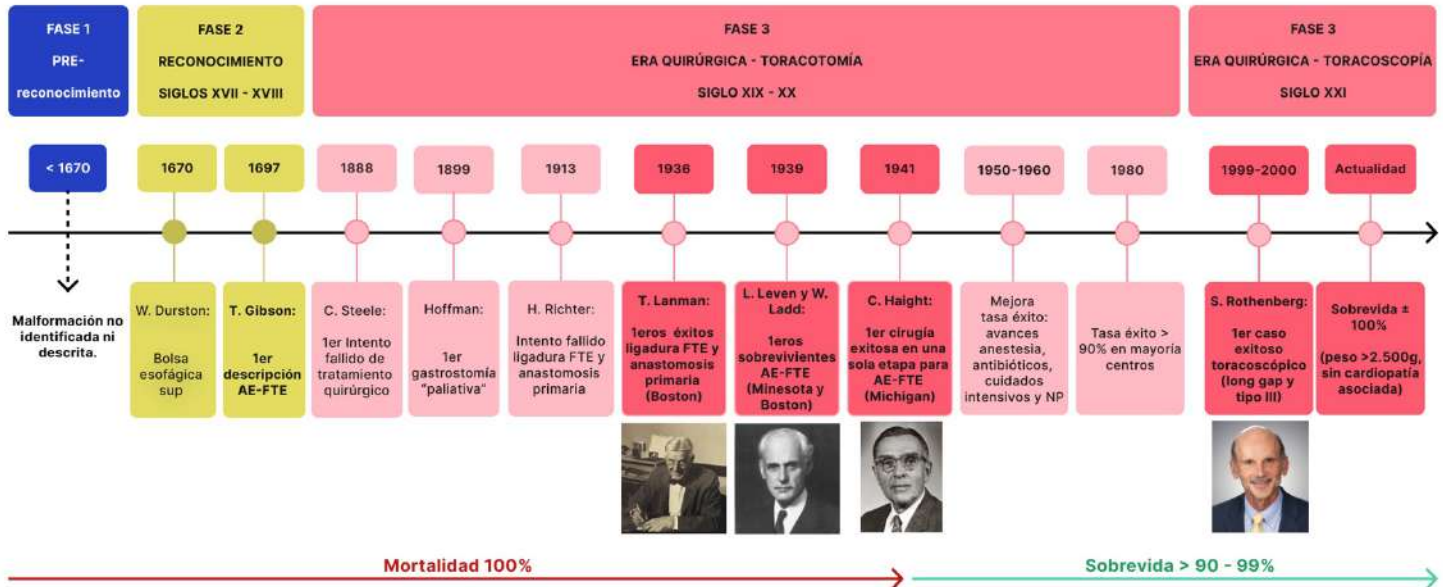


Figura 3.1.6. Hitos en la historia de la atresia de esófago. Ilustración original de Lic. Fein C.

A nivel regional en Latinoamérica, la incorporación del abordaje toracoscópico se dio de forma más tardía. Sin embargo, desde el año 2010, varios centros comenzaron a implementarlo. Cirujanos de Argentina como el Dr. Marcelo Martinez Ferro, y de Chile los Dres. Jorge Godoy, y Miguel Guelfand, han logrado experiencia con el abordaje mínimamente invasivo [109,110].

En Uruguay:

El primer caso de atresia de esófago operado con éxito en Uruguay corresponde al Cirujano de Tórax Bonifacio Urioste López en 1948 en el Hospital Pereira Rossell (Figura 3.1.7) [111–113]. Fue también el primer caso exitoso en América Latina [112]. Los siguientes tres casos se atribuyeron al Profesor Agregado de Cirugía Infantil Juan. R. Curbelo Urroz [111].



Figura 3.1.7. Bonifacio Urioste López. Nació en Rocha en 1911. Se graduó de Doctor en Medicina y Cirugía en 1940 y alcanzó el grado de Profesor Agregado de Cirugía de Tórax [114].

En 1966 Ricardo Yannicelli reportó los siguientes tres casos de AE-FTE en la Revista de Cirugía del Uruguay (Figura 3.1.8) [111].



Figura 3.1.8. Ricardo Yannicelli Praderi. Nació en Montevideo en 1906. Se graduó de Doctor en Medicina y Cirugía en 1934. En 1955 es designado Profesor Titular de la Clínica Quirúrgica Infantil, cargo que desempeñó hasta 1971 [112].

En 1970 Folco Rosa Ruvertoni publica otro caso AE-FTE con peso de 2000g. Presentó complicación con dehiscencia de sutura que cierra espontáneamente, a la que atribuyó a alguno de los puntos en U practicados en aquel entonces, que cierra espontáneamente [115]. En 1974 Cabrera de Aguirre M. et al. comunican un caso en la Revista de Cirugía del Uruguay de AE-FTE, cuya particularidad fue que se trataba de un prematuro de 34 semanas con peso de 1.900g [116].

3.2. DIAGNÓSTICO

3.2.1. Diagnóstico prenatal:

Al ser una malformación congénita, se deben mencionar algunos aspectos del diagnóstico prenatal. Sus ventajas son claras e indiscutibles. Permite detectar malformaciones asociadas aisladas o alteraciones cromosómicas mediante estudio genético, realizar traslado oportuno intraútero para que el nacimiento se realice en un centro capacitado para el tratamiento de la patología, evitar complicaciones postnatales secundarias a la omisión diagnóstica, alertar y reunir a todo el equipo tratante para programar el tratamiento, e informar a los padres sobre la patología, el pronóstico y la posible evolución. Lamentablemente en el caso de la AE el diagnóstico prenatal continúa siendo bajo, alrededor de un 12 – 28% de los casos [117]. Dentro de ese porcentaje en su mayoría son atresias tipo I o II, y se realiza mediante la presencia de polihidramnios (en hasta un 80%) y ausencia de cámara gástrica (microgastria por desocupación) en la ecografía obstétrica, siendo en general una sospecha diagnóstica (lejos de una confirmación), con un valor predictivo positivo de apenas 20 – 45% [1,2,4,7,18,118].

En el caso de la AE tipo III, es más difícil el diagnóstico, dado que no presentan en su mayoría tal polihidramnios, debido a que la circulación del líquido amniótico (LA) puede mantenerse relativamente conservada. En estos casos el LA encuentra el siguiente camino: luego de ser deglutido y acumularse en el cabo proximal, refluye hacia la faringe, pasa a la laringe y tráquea, continuando hacia el tubo digestivo a través de la FTE, donde es reabsorbido a la circulación fetal. De esta manera se evita su acumulación en el cabo proximal y en última instancia en la cavidad amniótica (como ocurre en los tipos I y II). En los pocos casos de atresia tipo III que se detecta polihidramnios, el mismo podría explicarse por la presencia de una fistula estrecha u obturada. Tampoco suele detectarse ausencia de cámara gástrica, dado que es ocupada por el líquido amniótico, mostrándose el estómago de tamaño normal. La identificación ecográfica del bolsón proximal a nivel cervical medio podría contribuir a reforzar la sospecha diagnóstica (A. Coran, Adzick, et al., 2012; Holcomb et al., 2020). La resonancia nuclear magnética, podría ayudar en el diagnóstico, con una sensibilidad y un valor predictivo negativo de entre 60 – 100% para la visualización de un estómago chico (volumen menor a 0.06 cc) o su no visualización, o un cabo esofágico proximal ciego; pero su realización no es de rutina debido a su alto costo [1,2,4,7,8,118–120]. Además el valor predictivo positivo es de 51.7%, apenas mayor que el de la ecografía [119].

3.2.2. Diagnóstico postnatal:

En cuanto al diagnóstico postnatal, se deben de diagnosticar la AE y las malformaciones asociadas. En cuanto al de AE, se deben de recorrer tres pasos: la sospecha clínica, la confirmación radiológica, y la confirmación endoscópica prequirúrgica.

3.2.2.1. Sospecha clínica:

La sospecha clínica comienza en la recepción del recién nacido, en el momento del pasaje de una sonda a través de la boca, haciendo ésta un “stop” a los 9 – 10 cm aproximadamente de la arcada dentaria (Parikh et al., 2009; Spitz, 2007; Till et al., 2017). Entre las complicaciones descritas de esta maniobra se encuentra la perforación iatrogénica de la hipofaringe o del tercio superior del esófago, la cual puede conducir a un falso positivo del diagnóstico [121]. La sonda debrida los tejidos, produciendo una falsa vía, hasta encontrarse con un obstáculo en el mediastino posterior, dando una falsa impresión de “stop” (Parikh et al., 2009; Till et al., 2017). En estos casos la conducta recomendada es conservadora: suspensión de aporte enteral, nutrición apental total (NPT), antibióticos de amplio espectro y colocación de sonda Replogle en la cavidad oral. En general son perforaciones pequeñas, que no generan neumotórax o derrame pleural que requieran drenaje de tórax, y mucho menos la confección de un esofagostoma. Para disminuir el riesgo de esta complicación, se aconseja realizar la maniobra delicadamente, con un número de sonda entre 8 – 10 Fr, y flexibles de silicona [26]. Por el contrario, un falso negativo del diagnóstico, ocurre cuando la sonda se curva o enrolla en el cabo esofágico proximal, dando una falsa sensación de pasaje, en especial si son sondas muy finas (Parikh et al., 2009). Esto no debería interpretarse como un pasaje verdadero en ausencia de contenido gástrico. No obstante, por este motivo es fundamental complementar siempre el procedimiento con una radiografía simple de tórax (Figura 3.2.1B). En caso de que pase desapercibido en la recepción, se expresa clínicamente en los primeros minutos u horas de vida con sialorrea, por la acumulación de saliva en el cabo proximal que se regurgita hacia atrás hacia la cavidad oral; o con tos o episodios de cianosis con la primer alimentación, lo que puede derivar en una neumonía por aspiración y comprometer el pronóstico (Canizzarro et al., 2018a; Spitz, 2007; Till et al., 2017).

En el examen físico, la FTE permite el pasaje de aire desde la vía aérea hacia el estómago y resto del tubo digestivo, por tanto, el abdomen no está excavado (como sí lo estaría en las tipo I y

II), incluso puede estar distendido (Till et al., 2017). En esto influyen el tamaño de la fistula y si presenta asociación con obstrucción intestinal distal. A mayor diámetro de fistula, mayor pasaje de aire, y mayor distensión, y viceversa. De presentar una obstrucción intestinal distal, como podría ser una asociación con atresia duodenal, intestinal o malformación anorrectal, mayor distensión, dado que el aire no tiene mecanismo de escape, convirtiendo el cuadro en una urgencia-emergencia por la distensión que puede llegar a ser tan severa, que genera perforación intestinal. Retomaremos este punto en el manejo terapéutico.

3.2.2.2. Confirmación radiológica:

Una vez que se sospecha clínicamente la AE, se debe de confirmar con una radiografía simple de cuello, tórax, abdomen y pelvis (que permitirá descartar malformaciones óseas también, como veremos); y complementariamente con un estudio contrastado del cabo esofágico proximal [26]. Ambas se realizan con la sonda orogástrica colocada en el cabo proximal, con proyección de rayos antero-posterior (y lateral en el contrastado), realizándola en la cama del paciente (Canizzarro et al., 2018a). Los diagnósticos son tres: el de atresia de esófago (o sus diagnósticos diferenciales), el del tipo de atresia de esófago, y el de altura del cabo esofágico proximal y distal, y con ello la estimación de distancia de separación entre cabos.

En cuanto al diagnóstico de AE, en la radiografía simple lo sugiere la visualización del extremo distal de la sonda radiopaca, haciendo stop en el cabo esofágico proximal ciego, visualizado por el aire dentro que actúa de medio de contraste (Figura 3.2.1A) (Till et al., 2017). Una maniobra favorecedora del diagnóstico es la inyección de 2 – 3 cm de aire unos segundos previos a la radiografía con una jeringa suavemente. La imagen característica es en forma de “bolsón”, correspondiente al cabo proximal atrésico dilatado y de paredes engrosadas, consecuencia de la deglución intrauterina por parte del feto de cientos de ml de líquido amniótico por día, durante meses (desde que comienza la deglución en la semana 14 hasta el nacimiento) (Figura 3.2.1A).

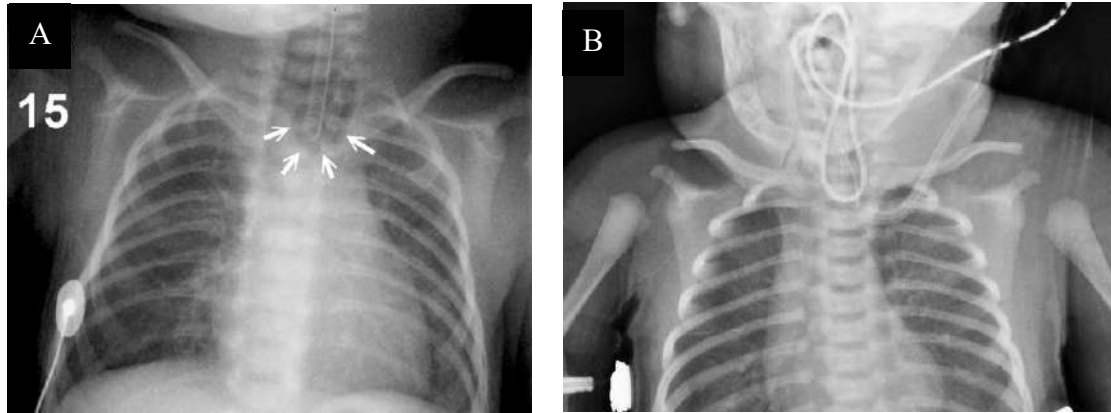


Figura 3.2.1. Radiografía simple. A) Aire contrastando el cabo proximal (flechas), con sonda orogástrica dentro, no enrollada, sino recta, con su punta distal haciendo stop. Fuente: Puri. P [12]. B) Sonda orogástrica enrollada en cabo proximal, volviendo a la cavidad bucal. Fuente: de autor.

En caso de persistir dudas, puede ser útil realizar un estudio contrastado del cabo proximal, inyectando 0.5 – 1 cc de contraste hidrosoluble isosmolar y realizar una radiografía simple de tórax inmediatamente (Figura 3.2.2A) (Canizzarro et al., 2018a). Si la sonda orogástrica es Replogle, se debe de tener la precaución de detener la aspiración los segundos que dure el estudio, para evitar que se lave el contraste; una vez realizada, se reinicia inmediatamente la aspiración, evitando su aspiración a la vía aérea. No es recomendable usar bario, dado que si ocurre aspiración o perforación, es mucho más lesivo y difícil de remover en comparación con el contraste hidrosoluble. Según un estudio retrospectivo multicéntrico de EE.UU realizado por Lal et al., en base a 396 casos, solamente en el 22% de los casos se realizó este estudio [24]. En el consenso ENRICA, solamente el 13% de los participantes votaron a favor [122].

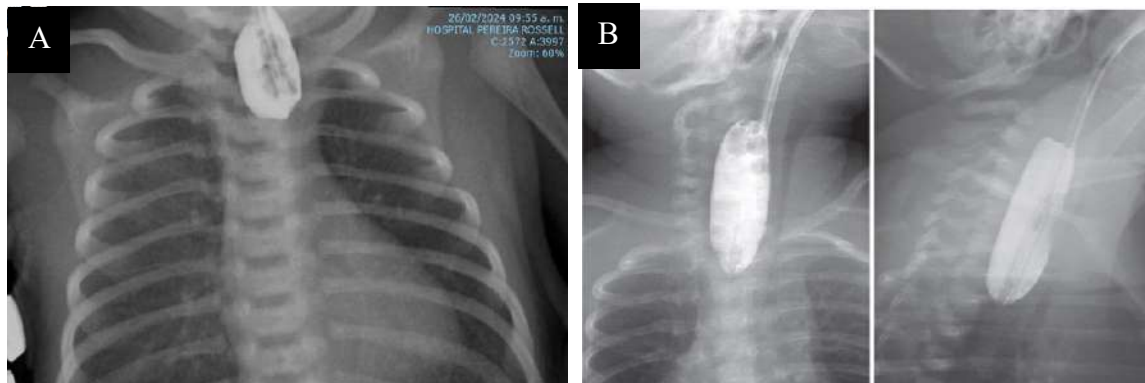


Figura 3.2.2. Estudio contrastado cabo proximal. A) Proyección antero-posterior. Fuente: de autor. B) Proyecciones antero-posterior y lateral. Fuente: de autor.

En cuanto al tipo de AE, puede sospecharse valorando el sector abdominal de la radiografía. En el caso de AE tipo III, se observa la cámara gástrica y la presencia de aire intestinal, por el mismo motivo explicado previamente (Figura 3.2.3A). Esto la diferencia de los tipos I y II (sin FTE distal), por la ausencia de aire a nivel distal (Figura 3.2.3B) (Till et al., 2017). El cabo proximal también puede dar indicios del tipo de AE. Si presenta un cabo superior fino y corto, se debe sospechar la presencia de una segunda fistula al cabo proximal (AE tipo IV). La confirmación de su presencia puede realizarse por medio del estudio contrastado del cabo proximal, la broncoscopia preoperatoria, y en última instancia durante la cirugía. Para el estudio contrastado la radiografía debe de realizarse además en proyección de perfil para poder visualizar si presenta pasaje de contraste a la tráquea (Figura 3.2.2B).

Pasando al último diagnóstico radiográfico, la altura del cabo proximal, se puede estimar visualizando el cuerpo vertebral sobre el que se proyecta el extremo de la sonda en la radiografía simple o límite distal del cabo esofágico en el estudio contrastado (Figura 3.2.2). En general se encuentra entre la segunda y cuarta vértebra torácica (Holcomb et al., 2020; Spitz, 2007). La altura del cabo distal (FTE) no puede determinarse con precisión en la radiografía, aunque en la mayoría de los casos se ubica aproximadamente 1 cm por encima de la carina, con variabilidad considerable [123]. La importancia de esta estimación radica en que, al conocer también la altura del cabo proximal, se puede calcular la distancia entre ambos segmentos esofágicos y predecir la factibilidad de una anastomosis primaria. Habitualmente, esta separación es de 2 a 4,5 cuerpos vertebrales [123]. La confirmación exacta de la altura de la FTE, se realizará con broncoscopia como veremos.

Por su parte, la valoración radiológica del cabo proximal puede plantear diagnósticos diferenciales cuando se observa por debajo de la carina, lo que obliga a sospechar perforación iatrogénica secundaria a maniobras instrumentales (colocación de sonda, termómetro o intentos de intubación), así como otras entidades como estenosis esofágica congénita, compresión extrínseca por anillos vasculares o la presencia de un bronquio esofágico (Holcomb et al., 2020; Till et al., 2017). En estos casos, el estudio contrastado resulta útil, ya que permite descartar la AE al evidenciar el pasaje de contraste hasta el estómago (Canizzarro et al., 2018a).

Luego de hecho estos diagnósticos, la radiografía simple sirve para obtener otro tipo de información. Puede evidenciar complicaciones como neumonitis por aspiración, atelectasias, o neumotórax por barotrauma. En el caso de la perforación iatrogénica, puede mostrar neumomediastino o neumotórax por barotrauma (dependiendo del sitio y de la magnitud de la fuga de aire). Sirve además de diagnóstico de anomalías asociadas como: esqueléticas (vertebrales como

hemi-vértebras, costales, o agenesis de radio), atresia de duodeno (imagen de doble burbuja y ausencia de aire a distal), atresias intestinales (imagen de oclusión intestinal neonatal con dilatación de asas variable según la altura), y a nivel torácico, arco aórtico a derecha, y MBP como MAQ [2,4,12].

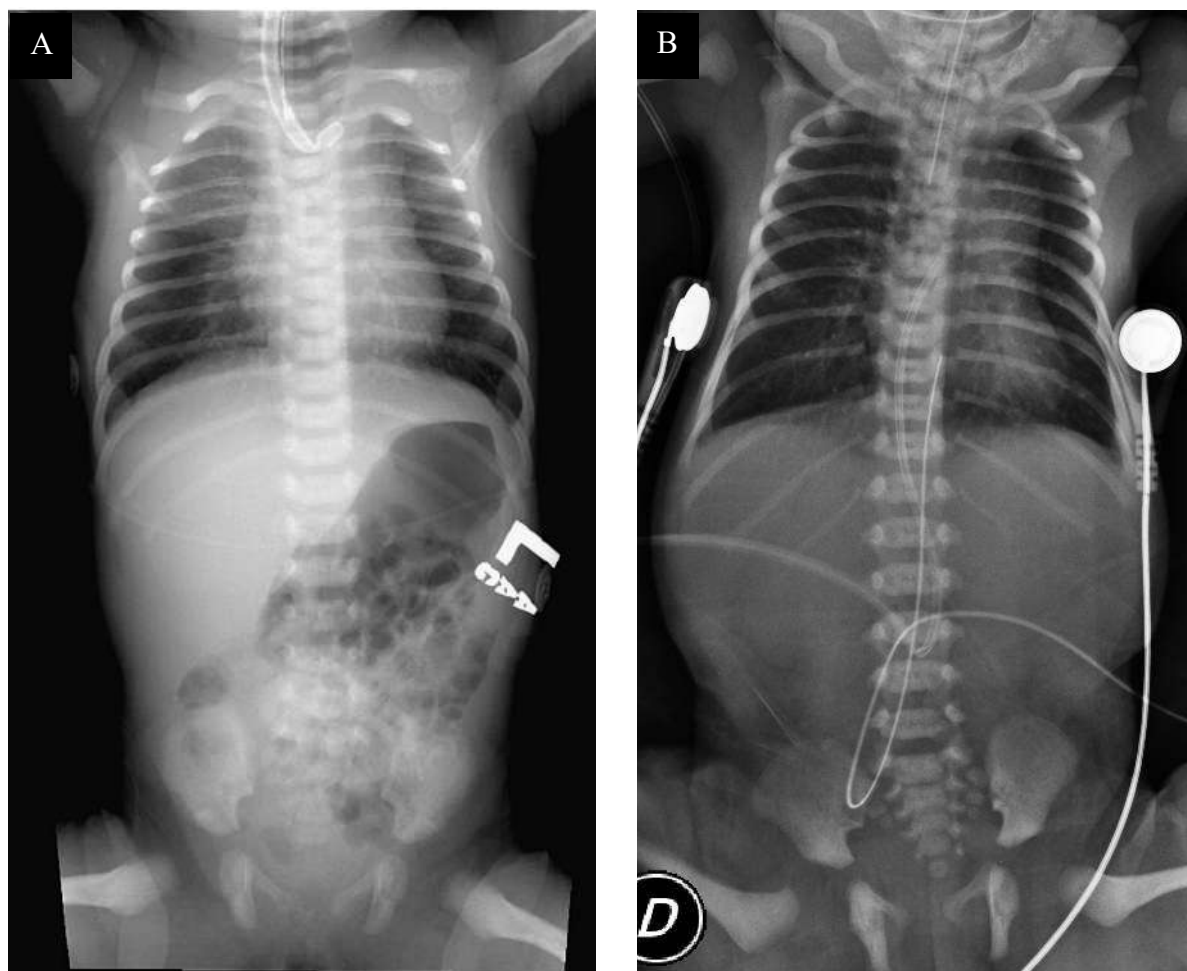


Figura 3.2.3. Radiografía simple “body”. Se pueden ver todos los conceptos analizados: a nivel del tórax el diagnóstico de AE por la sonda haciendo stop en el sector mas distal del cabo proximal con forma de “bolsón” (contrastado por aire), algo enrollada (ayuda a delimitar el borde esofágico), y la altura del cabo proximal a nivel de T2; a nivel abdominal, la cámara gástrica presente y la presencia de aire intestinal, confirman el diagnóstico de tipo III (o tipo IV) de AE (A). B) La ausencia de aire intestinal confirman diagnóstico de AE tipo I (o tipo II). Fuente: Holcomb et al. (Holcomb et al., 2020).

3.2.2.3. Endoscopia de vía aérea:

La confirmación endoscópica con broncoscopia debería de realizarse de rutina [122]. Algunos autores hacen analogía con la significancia el colostograma distal de alta presión en las MAR. Lamentablemente existen centros que no cuentan con su disponibilidad. Entre 2014 y 2020 se han reportado las siguientes tasas: 21.5% en el French National Esophageal Atresia Register, 37% de la base de datos prospectiva de la EUPSA Esophageal Atresia Registry (EUPSA-EAR), 43% en una encuesta de British Association of Paediatric Surgeons y EUPSA (BAPS-EUPSA), y 64% en el Midwest Pediatric Surgery Consortium [24,124–127].

Se realiza bajo anestesia general, antes de comenzar el procedimiento quirúrgico. Puede emplearse la broncoscopia flexible o rígida [128]. La broncoscopia rígida sigue siendo el método más versátil para la evaluación de la vía aérea. La preferencia por ésta última, se debe a la mejor precisión para diagnosticar la presencia de fistula al cabo proximal, presionando la pared posterior de la tráquea hacia abajo, y así evidenciar una abertura que podría permanecer oculta [129]. En caso de no contar con broncoscopio, algunos autores describen la utilización de una óptica de 3mm de cirugía mínimamente invasiva, con la desventaja de no poder ventilar simultáneamente el paciente, obligando a realizar el procedimiento rápidamente. Si bien la broncoscopia flexible puede considerarse menos invasiva, a diferencia de lo que sucede en adultos, la anestesia general sigue siendo necesaria en niños [25]. Puede realizarse con ventilación simultánea a través de un tubo endotraqueal, aunque no permite valorar la tráquea proximal a éste. Como alternativa se puede realizar a través de una máscara laríngea [129]. Para lograr la ventilación ininterrumpida, se coloca un adaptador tipo “double swivel” [130]. No obstante, lo recomendable es realizarla con el paciente ventilado espontáneamente, sin tubo endotraqueal ni máscara laríngea, lo que permite valorar las cuerdas vocales, la tráquea proximal y distal, valorar la altura de la fistula y ver alteraciones como traqueomalacia. La premedicación con atropina reduce las secreciones en la vía aérea y facilita la aplicación eficaz de anestesia tópica en la laringe para prevenir el laringoespasma [129].

Los aspectos a valorar son múltiples. En primer lugar, la confirmación del tipo de AE. En el caso de la AE tipo III, por la certificación de la presencia de FTE distal, y su topografía (Figura 3.2.4) [7,26]. La intubación orotraqueal preoperatoria a ciegas (sin guía broncoscópica), se debería de evitar. Su requerimiento por insuficiencia respiratoria, podría acarrear riesgo de “intubar” la fistula con la SET accidentalmente, con fuga de aire al estómago y riesgo de distensión gástrica, reflujo, colapso respiratorio y hasta muerte. Según un estudio de Koo D. et al. en Boston, que estudiaron retrospectivamente las endoscopías realizadas a 69 neonatos con AE tipo III, la

localización más frecuente en un 74% fue a menos de 1.5 cm de la carina [131]. Estos casos los catalogan como de riesgo para la intubación a ciegas. El restante 26% presentaron fistulas a más de 1.5 cm de la carina, los cuales sí serían potencialmente pasibles de intubación a ciegas, ya que el tubo queda distal a la fistula (Figura 3.2.4) [131]. El punto de corte en 1.5 cm presenta limitaciones diagnósticas, ya que la medición se realiza habitualmente de forma estimativa durante la broncoscopía, sin apoyo de radioscopia que permita objetivar la distancia. Además, dicha medida no es comparable entre pacientes con diferentes pesos al nacer (por ejemplo un neonato de 800 g frente a uno de 3.8 kg). Como alternativa, se ha propuesto una nomenclatura estandarizada según la localización traqueal: T1 (tráquea cervical, desde el cartílago cricoides hasta las clavículas), T2 (tráquea torácica media, entre las clavículas y la arteria innominada) y T3 (tráquea torácica inferior, desde la arteria innominada hasta la carina) [131]. La mayor frecuencia de fistulas en localización distal, resalta la importancia de la broncoscopía preoperatoria, que no sólo define la anatomía con precisión, sino que también ofrece la posibilidad de maniobras terapéuticas como la colocación de un catéter de Fogarty para mejor estabilidad operatoria [131,132]. Otras estrategias para reducir el riesgo de intubación inadvertida de la fistula incluyen rotar el bisel del la SET hacia atrás, favoreciendo su pasaje por la tráquea en lugar de la fistula [131]. En caso de duda, cuando la anatomía no está claramente definida, es preferible ubicar la SET proximalmente para evitar la intubación accidental ciega de la fistula (en lugar de intentar colocarlo a ciegas más allá de la fistula). Una vez estabilizado el paciente, la broncoscopia flexible a través del SET puede confirmar su posición correcta. Excepcionalmente la fistula puede ubicarse en el bronquio fuente derecho (Martinez Ferro, n.d.).

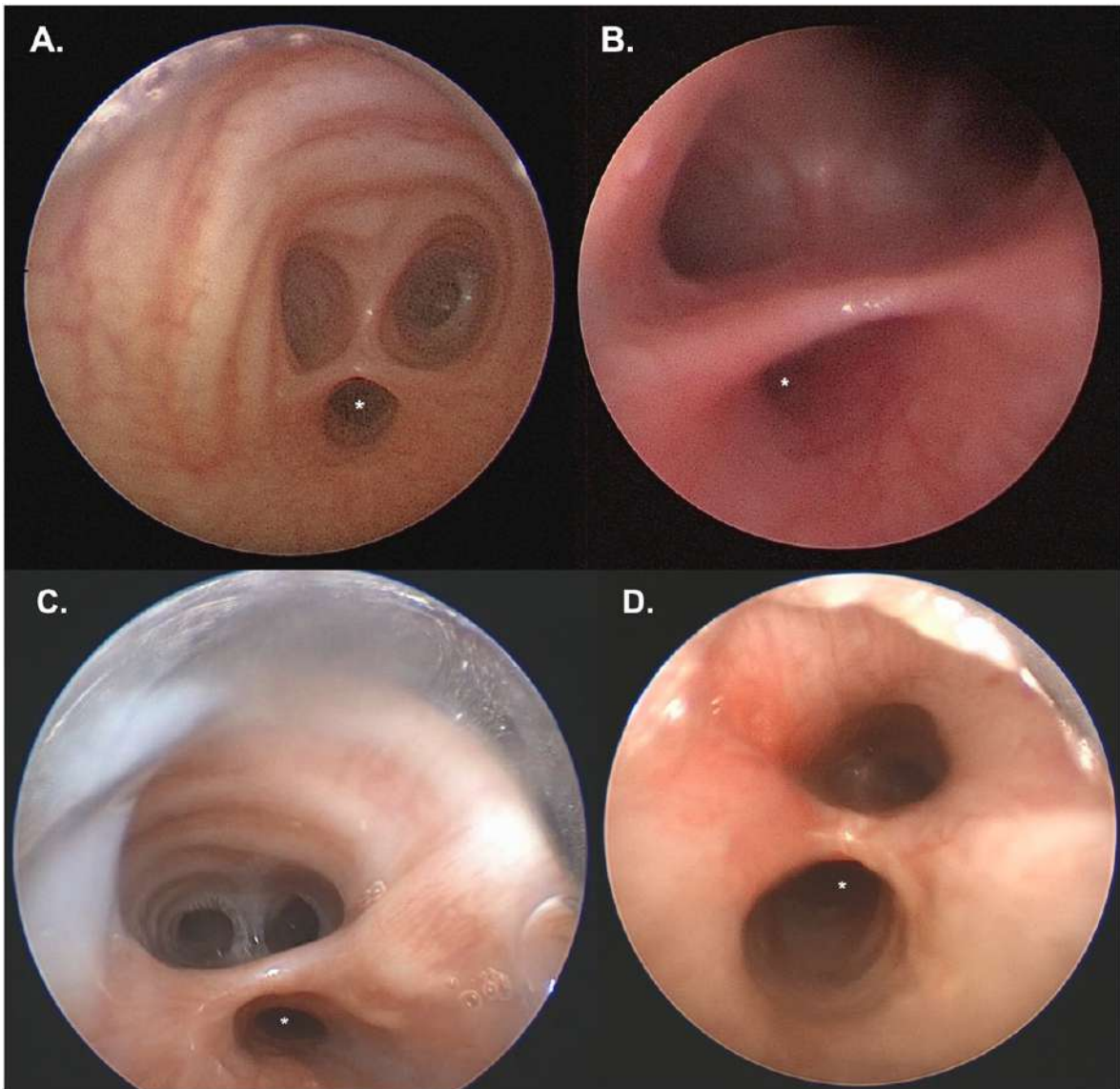


Figura 3.2.4. Confirmación broncoscópica de AE tipo III, y ejemplos de FTE distal a diferentes niveles. A y B) Fístula (asterisco) a nivel de la carina (A) y a menos de 1.5 cm de carina (B), no pasibles de intubación a ciegas, además de asociarse a long gap. B y D) Fístulas localizadas a más de 1.5 cm de carina, pasibles de intubación a ciegas. Fuente: [131].

Otra importancia de determinar la ubicación de la FTE distal, es la predicción de ser long gap o no al momento del intento de anastomosis esofágica (Figura 3.2.4) (Holcomb et al., 2020). De presentarse en la carina, asociado a un cabo esofágico proximal alto, se debe de sospechar distancia sustancial entre cabos, y según Van der Zee, se debe considerar derivar al paciente a centros de referencia por altas chances de necesidad de procedimiento de elongación, como por ejemplo las suturas de tracción por toracoscopia [28].

Para terminar de certificar el tipo de AE, otra función de la broncoscopía es descartar fistula al cabo proximal que pasó desapercibida en los estudios previos, por ser muy finas o estar ocluidas por tapón de moco por ejemplo (Figura 3.2.5).

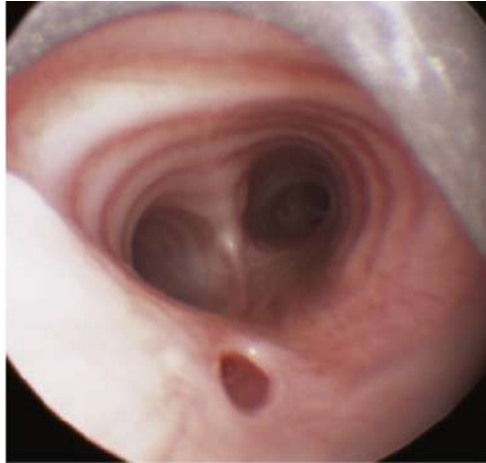


Figura 3.2.5. Hallazgo de fistula hacia el cabo proximal. Fuente: Coran (A. Coran, Scott, et al., 2012).

Otro hallazgo a buscar en la broncoscopía es la presencia de traqueo-broncomalacia. Según el consenso de manejo de la AE organizada por ERNICA, es fundamental la realización bajo ventilación espontánea, dado que se requiere una evaluación dinámica [26,28,129]. El colapso de la vía aérea puede ser anterior, por la debilidad de los anillos traqueales, posterior por una pars membranosa “flácida”, o ambos [18]. Ahondaremos más en este tema en el capítulo de complicaciones.

Otros elementos a evaluar incluyen la presencia de otras malformaciones de la vía aérea como hendidura laríngea, estenosis subglótica o traqueal congénita, y divertículo traqueal [26,132]. Asimismo, la broncoscopía permite detectar compresión extrínseca, sugestivas de anomalías vasculares (anillos vasculares, o malformaciones del arco aórtico), lo que justificaría la realización de una angiotomografía preoperatoria. Este estudio resulta de particular importancia, ya que puede modificar la elección del cambio del lado del abordaje (en caso de arco aórtico a derecha por ejemplo) [7,8,18]. Finalmente, es fundamental evaluar la movilidad de las cuerdas vocales y dejar constancia su estado, por la eventual complicación de lesión de nervio laríngeo recurrente, que puede ser prevalente en esta población [26].

3.2.2.4. Endoscopia digestiva:

De forma complementaria se puede realizar una endoscopia del cabo esofágico superior, encontrándose en general a una altura de entre 9 y 13 cm de la arcada dentaria. Se puede realizar utilizando una óptica de 3mm de cirugía mínimamente invasiva. Una maniobra práctica para estimar la distancia entre cabos consiste en marcar en el endoscopio el nivel de la arcada dentaria donde la sonda encuentra el tope, y posteriormente registrar, durante la broncoscopia, la localización de la FTE. La distancia entre ambas referencias en el endoscopio, orienta sobre la distancia entre los cabos. Sin embargo, esta práctica es poco utilizada: en la base de datos prospectiva de la EUPSA-EAR sólo en 8% se realizó [124]. En la encuesta de Zani et al., apenas fue realizada por el 20% de los cirujanos [127]. En nuestro medio, esta técnica no se emplea de forma habitual.

3.2.2.5. Malformaciones asociadas:

Dentro del diagnóstico de malformaciones asociadas se encuentran, las cardiopatías congénitas, en especial las cianóticas, porque puede requerir su corrección antes o en el mismo acto que del la AE; y las malformaciones del arco aórtico como el arco aórtico a derecha o doble arco acórtico, dado que determina el lado del abordaje quirúrgico (Till et al., 2017). Su diagnóstico se realiza a través de un ecocardiograma, y de pasar desapercibido en éste, por la existencia de compresión extrínseca en la broncoscopia [7,26]. De presentar anomalías del arco aórtico se solicita angio-tomografía o angio-resonancia magnética para mejor valoración de la anatomía vascular [7,122].

Las malformaciones digestivas del tipo atresias en cualquier nivel del tubo digestivo, distal al esófago (pilórica, duodenal, yeyuno-ileal, colónica y MAR), se deben descartar, dado que convierten la oportunidad quirúrgica en una urgencia-emergencia, por el flujo de aire continuo por la FTE al tubo digestivo que no tiene escape. La atresia de duodeno se confirma en la radiografía por la presencia de la imagen de doble burbuja (primer burbuja el estómago, y segunda burbuja el duodeno preatresia), asociado a ausencia de aire a distal. Las atresias yeyuno-ileales o colónicas se sospechan por dilatación de asas con niveles hidroaéreos, variando en número y localización según la altura. El diagnóstico de MAR es clínico: inspección perineal con la ausencia de ano, o su presencia pero con caracteres alterados: de tamaño menor al normal (12mm aproximadamente), no

rodeado por pliegues normales, y mal posicionado fuera de donde se ubicaría el complejo esfinteriano (hoyuelo hiperpigmentado, sitio de mayor depresión), por delante de la línea bisquiática.

El resto de las posibles malformaciones asociadas deben evaluarse de manera sistemática. Se solicita ecografía abdominal y de aparato urinario para descartar malformaciones urológicas y en resto de órganos abdominales; ecografía transfontanelar para identificar malformaciones neurológicas; y la interconsulta con genética para valorar la presencia de síndromes asociados [7,26]. En los infrecuentes casos de heterotaxia y poliesplenia, es necesario realizar ecografía abdominal con Doppler para identificar la posible continuación de la vena cava inferior en la vena ácigos, ya que su ligadura durante la cirugía resultaría letal. Asimismo, deben considerarse las cromosomopatías incompatibles con la vida, como las trisomías 13 y 18, de sospecha clínica y confirmación mediante estudios genéticos. Su detección es esencial para la toma de decisiones respecto a la viabilidad y enfoque terapéutico más adecuado para su hijo.

3.3. TRATAMIENTO:

La AE requiere de tratamiento quirúrgico para el cierre de la FTE y la restitución de la continuidad esofágica. Como se mencionó en la introducción, su corrección quirúrgica es considerada un procedimiento emblemático, que ha definido la cirugía pediátrica como especialidad (Canizzarro et al., 2018a). A pesar de los pasos bien sistematizados, que deben cumplirse estrictamente con el mayor de los esfuerzos para lograr el éxito, la cirugía es compleja y técnicamente demandante. Tal es así que actualmente está en discusión si esta patología debería de tratarse sólo en centros de referencia [117].

Para lograr el éxito terapéutico, se requiere del trabajo coordinado de un equipo multidisciplinario que integre especialidades como neonatología, anestesia pediátrica, enfermería, radiología, cardiología, genética, neumología, gastroenterología, psicología, asistencia social y, cuando corresponda, cuidados paliativos. Prueba de ello es que la técnica quirúrgica ha permanecido relativamente sin modificaciones desde la primera corrección realizada en 1941, siendo los avances en áreas como la anestesia pediátrica, los cuidados intensivos neonatales y el manejo perioperatorio los que han permitido una mejora significativa en la supervivencia, la cual actualmente supera el 90 % (Canizzarro et al., 2018a). De esta manera, el cirujano pediatra es un eslabón de toda una cadena de manejo.

3.3.1. Preoperatorio:

El recién nacido quedará hospitalizado en cuidados intensivos neonatales, con monitoreo continuo de signos vitales. Debe de colocarse en una termocuna (incubadora) para mantener un ambiente térmico neutro, evitando la pérdida de calor y reduciendo al mínimo los estímulos que puedan provocar llanto excesivo. Este último incrementa el consumo de oxígeno, puede causar hipoxia y distensión gástrica secundaria a la entrada de aire por la fístula, elevando los hemidiafragmas y comprometiendo aún más la mecánica ventilatoria. Se debe evitar, asimismo, la compresión abdominal, dado que favorece el reflujo del contenido gástrico hacia la vía aérea (Parikh et al., 2009). Debe mantenerse en posición semisentado antirreflujo (con suncho), a fin de reducir el riesgo de reflujo de contenido gástrico hacia la vía aérea a través de la fístula, prevenir la lesión pulmonar por neumonitis química, y evitar el agravamiento del ya posiblemente presente distrés respiratorio [12].

El aporte enteral no debe de iniciarse, y se coloca una sonda de doble lumen tipo Replogle®, de 10Fr en el cabo esofágico proximal [3,4,12]. Este sistema permite aspiración continua mediante una luz interna conectada a un sistema de aspiración negativa (–60 a –100 cmH₂O), y una luz externa para instilación por bomba de solución fisiológica a bajo flujo (1–15 cc/hora), con el objetivo de fluidificar secreciones, y proteger la mucosa de lesiones por succión al evitar el contacto directo de la punta que aspira (Figura 3.3.1) (Canizzarro et al., 2018a). Si se excede el ritmo de infusión, el cabo esofágico puede inundarse, generando el efecto opuesto al buscado, y favoreciendo la aspiración hacia la vía aérea. La sonda debe fijarse con apósito hidrocoloide, lino y leuco, y controlarse periódicamente para prevenir obstrucciones.

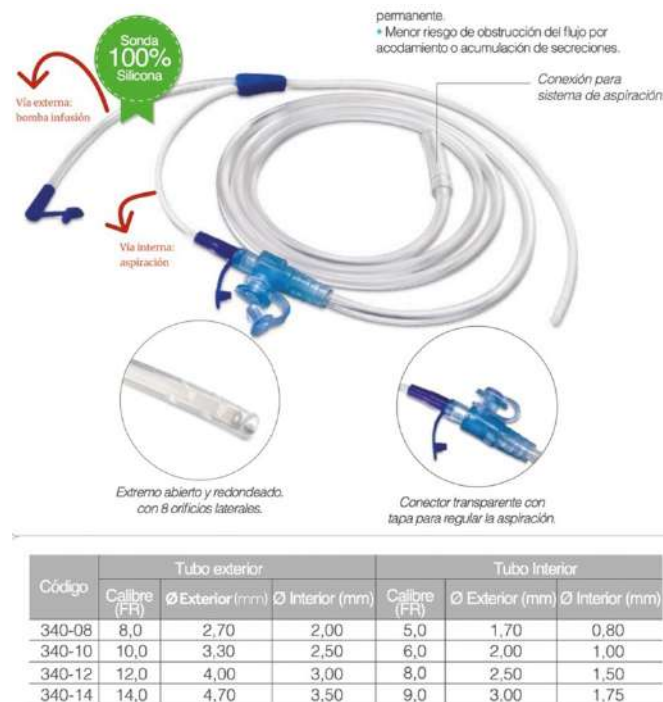


Figura 3.3.1. Sonda Replogle®. Fuente: [133]

En caso de no contar con una Replogle® comercial, puede confeccionarse una versión artesanal. Abdur-Rahman L. et al., describe una técnica que emplea dos sondas (de 10 y 6 Fr) [134]. A la sonda de 10 Fr se le practican 6 fenestraciones a 1 cm de la punta; y uno adicional a 10 – 12cm de la punta (o a la altura coincide con la arcada dentaria). A la sonda de 6 Fr se le realizan 3 fenestraciones a 1.5 cm de la punta; posteriormente, se introduce dentro de la sonda de 10 Fr, a través del orificio proximal, avanzándola hasta alcanzar el extremo que se introduce en el bolsón proximal, sin sobrepasarlo. Luego se sella la unión “en Y” con adhesivo hermético (Figura 3.3.2).

La sonda de 6 Fr se conecta a un sistema bajo agua el cual a su vez está conectado a aspiración central (Figura 3.3.2), mientras que la de 10 Fr se conecta a irrigación continua con suero fisiológico. La principal ventaja de esta modalidad artesanal es que puede reemplazarse cada 48 hs, o antes en caso de obstrucción por secreciones salivales.

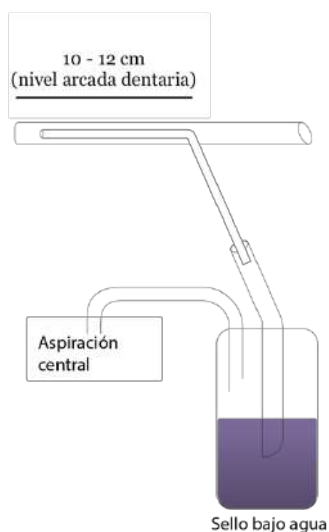


Figura 3.3.2. Sonda doble lumen artesanal. Fuente: Ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de [133].

Se deben disponer dos accesos vasculares: uno periférico y otro central, ya sea umbilical o percutáneo [4,18,26,135]. La evaluación preoperatoria incluye hemograma, crasis, glicemia, función renal, ionograma, y perfil hepático. Se inicia nutrición parenteral total, y se realiza balance estricto de fluidos, electrolitos y glucosa [135]. Se indica cobertura antibiótica empírica de amplio espectro de rutina [8,26].

En neonatos con dificultad respiratoria grave, especialmente prematuros con EMH, puede requerirse intubación orotraqueal (IOT) y asistencia ventilatoria mecánica (AVM). Sin embargo, dado que la mayoría de los pacientes son nacidos de términos de 37 semanas (34 – 38), esta situación no sería la más frecuente [24]. De requerirse, se debe optar por presiones bajas o ventilación de alta frecuencia, según disponibilidad, con el fin de evitar la fuga de aire a través de la FTE, distensión gástrica con riesgo de ruptura gástrica; como también para evitar neumotórax por barotrauma (Holcomb et al., 2020). Según la revisión retrospectiva multicéntrica de EE.UU de Lal D. et al., la AVM preoperatoria se asoció mayormente a peso al nacer menor de 2.500 g (p 0.046), edad gestacional menor a 37 semanas (p < 0.0001), y cardiopatía congénita (p 0.0002) [24].

3.3.2. Táctica:

En cuanto a la táctica, se debe de tener en mente durante la cirugía un plan máximo y otro mínimo en función de la tolerancia al acto anestésico quirúrgico desde el punto de vista respiratorio y cardiocirculatorio. De tolerar y permanecer estable, se procederá al plan máximo, el cierre de la FTE y anastomosis esofágica primaria. De lo contrario, se realizará la maniobra esencial de la que depende la permanencia con vida el paciente, el cierre de la FTE, difiriendo la anastomosis primaria para luego de estabilizado el paciente. El cierre debe realizarse con ligadura y sección de la fistula, ya que si sólo se realiza la ligadura, hay mayor riesgo de refistulización de retrasarse la reintervención (Spitz, 2007). El cabo esofágico distal se liga, y de poder proceder se puede dejar amarrado a la aponeurosis prevertebral. En el postoperatorio, el cabo proximal se mantiene con aspiración continua mediante sonda de Replogle® para el adecuado manejo de secreciones y prevención de complicaciones respiratorias. La gastrostomía de alimentación se puede no realizar en situaciones de emergencia, ya que prolonga el acto anestésico quirúrgico, y se puede alimentar por nutrición parenteral entre 8 – 14 días hasta que se decida la reintervención. Por el contrario, puede observarse una drástica mejoría del estado respiratorio luego del cierre de la FTE, que permite proceder con la anastomosis primaria (A. Coran, Scott, et al., 2012; Holcomb et al., 2020; Spitz, 2007).

3.3.3. Oportunidad:

En una AE aislada, la oportunidad quirúrgica corresponde habitualmente a una urgencia diferida (Canizzarro et al., 2018a; A. Coran, Adzick, et al., 2012). Por el contrario, la AE tipo III, la presencia de FTE determina la necesidad de cierre como una urgencia. En pacientes de término, sin dificultad respiratoria, y sin otras atresias digestivas asociadas, la cirugía puede realizarse dentro de las 24 – 48 hs, mientras se completa la valoración de malformaciones asociadas [33,124]. Existen situaciones que pueden transformarla en una urgencia y emergencia, relacionado con el estado general (descompensación respiratoria) y terreno de paciente (prematureo con EMH), y presencia de malformaciones asociadas (cardiopatías congénitas, otras atresias del tubo digestivo).

La descompensación respiratoria puede producirse por fuga del volumen corriente a través de la fistula, situación que se observa con mayor frecuencia cuando la fistula se encuentra a nivel de la carina. Los prematuros extremos con EMH, presentan mayor riesgo, dado que el gas ventilatorio

encuentra resistencia para ingresar en los alvéolos y tiende a desviarse hacia la fistula (Parikh et al., 2009). Como primer maniobra puede intentarse la recolocación del tubo endotraqueal de manera que ocluya el orificio fistuloso; sin embargo, si éste se ubica en la carina, resulta imposible (Spitz, 2007). Otra opción descrita es la compresión del epigastrio, o bien el bloqueo de la fistula mediante un catéter de Fogarty (Spitz, 2007). Si no se logra controlar la fuga, el aire que pasa la tubo digestivo genera distensión gástrica significativa, con compresión de ambos hemidiafragmas y mayor dificultad ventilatoria. En tal situación, la alternativa es realizar punción gástrica con un catéter conectado a una jeringa bajo agua [3,18]. De persistir la fuga, existe riesgo de perforación gástrica con neumoperitoneo a tensión y deterioro ventilatorio progresivo (Figura 3.3.3).

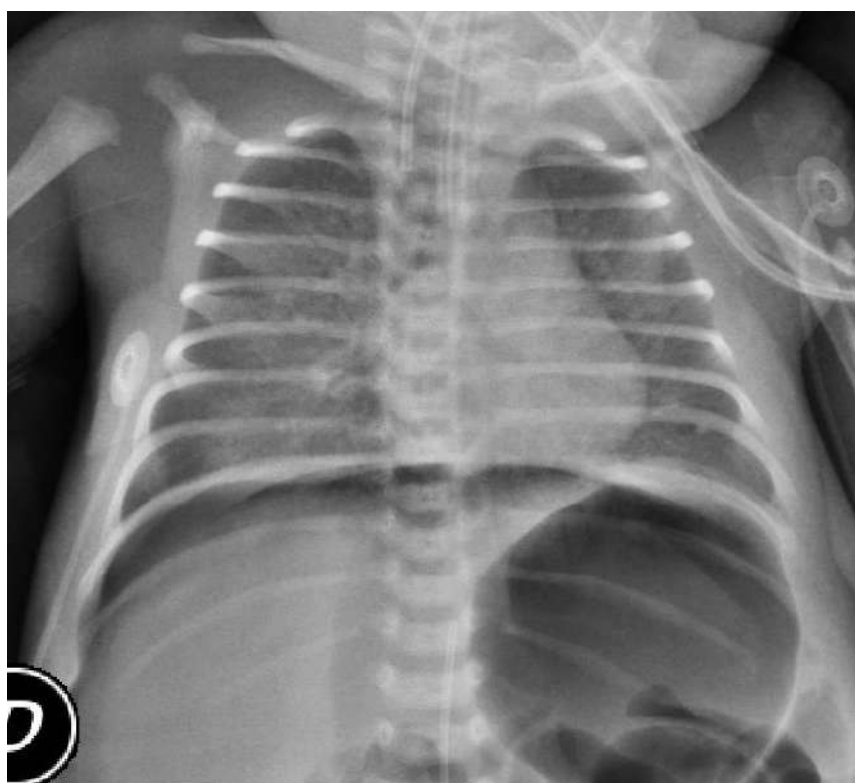


Figura 3.3.3. Gran distensión gástrica que generó perforación gástrica en un paciente con AE tipo III.
Neumoperitoneo (asterisco). Fuente: de autor.

Además, el aire que se desvía a través de la fistula constituye volumen no efectivo para el intercambio gaseoso, lo que puede conducir progresivamente a insuficiencia respiratoria, hipoxemia, paro cardiorrespiratorio y muerte. En estos casos, la punción directa de la cavidad peritoneal permite evacuar el neumoperitoneo a tensión y estabilizar transitoriamente al paciente, facilitando la realización de una laparotomía. Posteriormente, puede considerarse el clampeo del

esófago inferior, aunque se trata de una maniobra técnicamente desafiante y que implica un tiempo operatorio adicional [3,4,8,18]. Como alternativa, se ha descrito la introducción de una sonda Foley a través de la perforación gástrica, dirigiéndola hacia el esófago inferior para obstruirlo, incluso sin necesidad de inflar el balón (Parikh et al., 2009). La maniobra permite obtener la estabilidad suficiente para realizar la ligadura de la fístula mediante toracotomía por abordaje transpleural. Una vez controlada la FTE, si el paciente mantiene condiciones adecuadas, puede continuarse con la anastomosis esofágica; de lo contrario, esta se difiere entre 7 y 14 días (Parikh et al., 2009). Al finalizar el procedimiento se confecciona una gastrostomía para alimentación. Cabe destacar que la mayoría de los pacientes no presentan insuficiencia respiratoria grave asociada a EMH, ya que la edad gestacional media de presentación es de 37 semanas (34 – 39), y el peso al nacer promedio de 2.600g (2.000 – 3.000g) [24,33]. En la revisión retrospectiva de 292 casos reportada por Lal D. et al., se documentó en el período preoperatorio una frecuencia de 21% de AVM, 1% de ventilación de alta frecuencia, y 3% de requerimiento de vasopresores [33].

En cuanto a las malformaciones asociadas que cambian la oportunidad a una urgencia o emergencia, son cualquier atresia a nivel del resto del tubo digestivo (duodeno, intestinal, o MAR), distal al esófago. El flujo de aire continuo a través de la fístula al tubo digestivo, no tiene escape, lo cual generará las mismas consecuencias que en situaciones anteriores: distensión gástrica e intestinal, elevación diafragmática, empeoramiento de la ventilación, riesgo de perforación, neumoperitoneo a tensión y colapso pulmonar. Cualquiera sea la asociación, el cierre de la FTE es la prioridad, y según tolerancia posterior, se valora continuar o no con la reparación de la atresia asociada. Cuanto más alto sea el nivel de obstrucción a nivel del tubo digestivo, más urgente será el requerimiento del cierre de la FTE. La más emergente-urgente es la atresia de duodeno, por gran riesgo de distensión y perforación gástrica. En estos casos, luego de resuelta la AE, si continúa el paciente estable, se procede a realizar una duodenoduodenostomía en la misma anestesia. Se recomienda progresar la sonda a través de la anastomosis duodenal y realizar una gastrostomía de descompresión. La MAR, al tratarse de una obstrucción de localización distal, suele manifestarse de manera más tardía, en el transcurso de las primeras horas de vida. El tipo de MAR determinará la conducta a seguir. En los casos de fístula perineal o vestibular con calibre suficiente para permitir la evacuación de meconio, puede optarse por un manejo conservador mediante lavados a través de la fístula. En cambio, cuando existe fístula al aparato urinario o cloaca, se confecciona una colostomía sigmoidea a cabos separados. La corrección definitiva mediante anorectoplastia sagital posterior se difiere una segunda etapa.

Otra malformación asociada que podría modificar la oportunidad quirúrgica, son las cardiopatías congénitas cianóticas ductus-dependientes. En estos casos, se debe iniciarse una infusión de prostaglandina E1 para mantener la permeabilidad del ductus arterioso permeable y permitir el cierre seguro de la FTE. Sin embargo, la presencia de este tipo de cardiopatía, se asocia con una alta incidencia de eventos críticos intraoperatorios y a un incremento significativo de la morbilidad (57%) (Parikh et al., 2009). Finalmente, la asociación con cromosomopatías incompatibles con la vida, determinan la ausencia de indicación quirúrgica, orientando la conducta hacia un tratamiento paliativo.

3.3.4. Anestesia:

La anestesia será general con intubación orotraqueal, a cargo de dos anestesistas idealmente especializados en pediatría, y con experiencia en cirugía neonatal, y conocimiento profundo de la fisiopatología de la AE (Holcomb et al., 2020). Tanto en la toracotomía como en la toracoscopia, no se requiere ventilación unipulmonar; el colapso pulmonar parcial con presión positiva controlada suele ser suficiente para una adecuada exposición quirúrgica. La presión ventilatoria debe de ser gentil también para no generar distensión gástrica por los mecanismos ya mencionados (Spitz, 2007).

El ambiente debe estar adecuadamente calefaccionado, con el paciente sobre un colchón térmico, y envoltura de los miembros con vendas de algodón, a fin de minimizar la pérdida de calor y mantener la temperatura corporal. Para optimizar los tiempos, se sugiere dejar una sonda gruesa en el bolsón superior (puede ser la misma de aspiración utilizada en el preoperatorio), pero introducida a través de una narina. Esta maniobra facilitará la visualización intraoperatoria del cabo proximal con la ayuda del anestesista, quien ejerce una suave presión desde la orofaringe. Además, puede emplearse para guiar la colocación de una eventual sonda trananastomótica (STA) (Holcomb et al., 2020). Para el manejo del dolor se puede realizar un bloqueo regional (paravertebral o epidural) como parte de una estrategia multimodal para el manejo del dolor postoperatorio, mejorando el confort del paciente y reduciendo la necesidad de opioides sistémicos.

Antes de proceder al acto quirúrgico, se realizan las endoscopías ya mencionadas, la broncoscopia y, cuando está disponible, la endoscopia del cabo esofágico proximal. La broncoscopia permite posicionar la SET distal a la FTE, con el fin de ocluirla e impedir la fuga de la

ventilación, asegurando así mayor estabilidad durante la cirugía hasta su ligadura (Holcomb et al., 2020). Asimismo, puede considerarse la canulación y oclusión de la fístula distal con un catéter de Fogarty, lo que contribuye a optimizar la ventilación durante la reparación de la atresia [8,18].

3.3.5. Abordaje:

El abordaje quirúrgico puede realizarse de manera convencional mediante toracotomía, o bien por vía mínimamente invasiva por toracoscopia. Desde la primera reparación toracoscópica reportada por Rothenberg en el año 2000, numerosos estudios han comparado ambos abordajes.

La baja frecuencia de la patología limita la posibilidad de ensayos prospectivos, por lo que la evidencia disponible se basa principalmente en estudios retrospectivos, con menor potencia estadística. Aunque existen varias revisiones sistemáticas, estas incluyen en su mayoría los mismos estudios retrospectivos, por lo que el nivel de evidencia global continúa siendo limitado. Zou et al. (2023), en una revisión de 359 casos, no hallaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a mortalidad, fuga anastomótica, ni estenosis [136]. En las variables que sí hubo evidencia estadística, observaron en el grupo toracoscópico un tiempo quirúrgico ligeramente menor, así como más días de AVM postoperatorio, mayor estancia hospitalaria y mayores costos ($p < 0.0001$). Sin embargo, al ajustar por covariables, estas diferencias perdieron significación estadística [136]. De manera similar, Marquat et al. (2023), en una revisión de 504 casos, no encontraron diferencias significativas en paresia o parálisis de las cuerdas vocales, fuga anastomótica, ni estenosis [137]. Por su parte, Flaherty E. et al. (2023) realizaron una revisión sistemática con metanálisis de 14 artículos que incluyeron 1432 pacientes (355 por toracoscopia y 1077 por toracotomía). No identificaron diferencias estadísticamente significativas en mortalidad, fuga, estenosis, re-operación, tiempo operatorio, neumonía, días de AVM, ni estancia hospitalaria [138].

El abordaje por cirugía robótica ha ganado interés en la última década. Sin embargo, existe hasta el momento escasa literatura al respecto. Un estudio de Zhang et al. (2023), compara 63 casos operados por cirugía robótica con 63 casos por toracoscopia, encontrando diferencias en cuanto a mayor tiempo operatorio ($p < 0.001$) y menor tiempo de anastomosis en la cirugía robótica ($p < 0.001$) [139]. Dada la escasa experiencia acumulada a nivel mundial, este abordaje no constituye el de elección. Su implementación requiere una curva de aprendizaje específica, así como la disponibilidad de instrumental adaptado a las dimensiones del recién nacido, lo cual actualmente representa una limitante en muchos centros quirúrgicos.

3.3.5.1. Abordaje convencional por toracotomía:

El abordaje convencional es a través de una toracotomía posterolateral, procurando que la incisión sea lo más posterior posible (en lugar de lateral), con el fin de optimizar la exposición quirúrgica del esófago en el mediastino posterior. Un abordaje más anterior, genera mayor interferencia con el pulmón, obligando a su retracción excesiva, con riesgos de dificultar la ventilación y prolongar el acto operatorio. Un indicador de una incisión adecuadamente posterior, es que la cicatriz no sea visible con el paciente en decúbito dorsal. El lado a abordar suele ser el derecho, el opuesto al arco aórtico, que en la mayoría de los pacientes es izquierdo [28]. Como ya se ha mencionado, en las raras ocasiones de que el arco aórtico sea derecho, la toracotomía será izquierda.

La posición del paciente es en decúbito lateral, contralateral al lado de la toracotomía; habitualmente lateral izquierdo para toracotomía derecha (Figura 3.3.4) [1,2,4,12,135]. La camilla puede inclinarse aproximadamente 1/3 hacia decúbito prono, lo que facilita la exposición del campo quirúrgico posterior. Para una mejor apertura de los espacios intercostales, se coloca una elevación bajo el hemitórax, y el miembro superior sobre la cara del paciente y flexionado para evitar lesión de plexo braquial [4,7,135]. Para mejor estabilización, el miembro inferior en contacto con la camilla (en este caso izquierdo) se coloca con la rodilla en flexión, mientras que el contralateral se extiende, con sujetadores sobre la cresta ilíaca (Parikh et al., 2009; Till et al., 2017). Finalmente se marcan los referentes anatómicos: línea vertical que pasa por punta de escápula y otra por las apófisis espinosas de la columna vertebral; y la línea de incisión que se describe a continuación. El cirujano se ubica detrás del paciente, los ayudantes del lado contralateral, y el instrumentista a la derecha del cirujano [4,135].



Figura 3.3.4. Posición del paciente. Decúbito lateral izquierdo, cambrado debajo de hemitórax, con brazo por encima de la cabeza, y rollos por delante y detrás atados a la mesa para estabilización. Fuente: de autor.

La incisión se realiza transversal, ligeramente curva, siguiendo las líneas de tensión de la piel (de Langer), 1cm por debajo del vértice inferior de la escápula, extendiéndose desde este punto, unos 4 – 5 cm hacia posterior, hasta los músculos paravertebrales (Figura 3.3.5) [3,4,7,135].

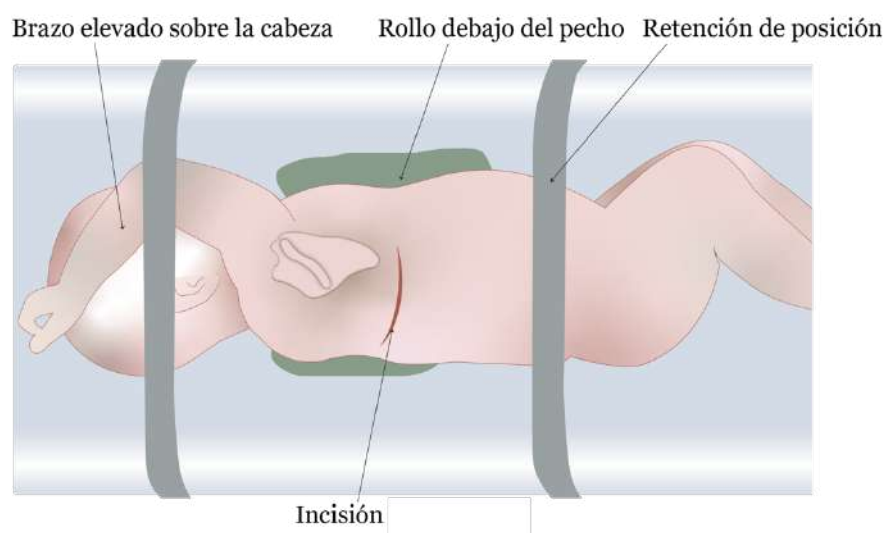


Figura 3.3.5. Incisión en piel. Fuente: Ilustración original de Lic. Fein C., adaptada y modificada de (Till et al., 2017).

Luego se abre el celular subcutáneo y, al llegar al plano muscular, puede optarse por una técnica de preservación muscular: retrayendo el dorsal ancho hacia posterior y el serrato mayor hacia anterior (Holcomb et al., 2020). En el consenso de ENRICA, esta maniobra fue recomendada unánimemente por los cirujanos participantes [26]. Esta maniobra permite minimizar el riesgo de secuelas musculoesqueléticas, y evitar la sección nerviosa (nervio torácico largo que inerva el serrato) que puede dar dolor torácico crónico (Holcomb et al., 2020; Spitz, 2007; Till et al., 2017). Por debajo del plano muscular, se exponen los espacios intercostales. El espacio intercostal (EIC) a través del cual se accede al tórax suele ser el tercero o cuarto [4,26]. Algunos autores proponen seleccionar el EIC según la distancia del cabo esofágico proximal a la arcada dentaria, determinada endoscópicamente: si la medición es menor de 9 cm, se recomienda el tercer EIC; en cambio, si supera los 9 cm, se sugiere el cuarto.

Una vez elegido el EIC, se seccionan los músculos intercostales en su porción media (Figura 3.3.6).

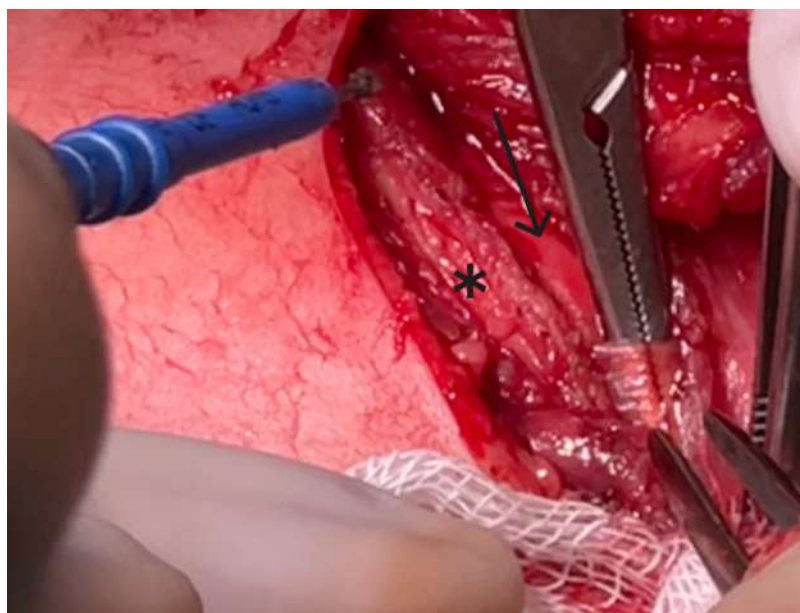


Figura 3.3.6. Apertura de músculos intercostales. Costilla (asterisco). Pleura parietal (flecha).

A continuación se expone la pleura parietal, y se procede a realizar el abordaje extrapleural, separando la pleura de la fascia endotorácica mediante maniobras romas (con torundas y gasas húmedas) [7,135]. Esta maniobra debe realizarse con delicadeza para evitar la apertura pleural; si esto ocurriera, puede repararse con surget de sutura reabsorbible. Lograr este abordaje facilita la

retacción pulmonar, y permite proteger el espacio pleural de contaminación en casos de fuga de anastomosis postoperatoria [3,4,7,18]. El 87% de los cirujanos del tercer consenso ENRICA estuvo a favor de este abordaje [26]. La disección comienza en el sector medio de la incisión, y se extiende hacia posterior (zona en la que esta separación suele ser más sencilla) para alcanzar el mediastino posterior [135]. No es necesario separar en el sector anterior, donde además hay más riesgo de rotura de pleura [135]. Una vez la amplitud adecuada, se coloca el separador costal tipo Finochietto neonatal. A continuación, se expone el mediastino posterior mediante la retracción del pulmón hacia anterior con una valva maleable, que puede fijarse al Finochietto con una pinza (Figura 3.3.7). Esta técnica permite ajustar la compresión pulmonar de acuerdo con los requerimientos anestésicos, evita interrupciones frecuentes por compresión excesiva y libera la mano del ayudante para colaborar activamente en otros etapas del procedimiento.



Figura 3.3.7. Valva maleable separando pulmón, sostenida por pinza al Finochietto. Esto libera las manos del ayudante para colaborar con otros procedimientos.

Una vez en el mediastino posterior, el siguiente paso es la identificación del cabo esofágico distal. Éste es significativamente más delgado que el proximal, por lo que su localización puede resultar desafiante. Las siguientes referencias anatómicas son claves para su identificación: el nervio vago, que transcurre por su lado lateral derecho; y por los movimientos de insuflación sincrónicos con la ventilación, que delatan su conexión con la vía aérea. Una vez identificado, se disecciona hasta su entrada en la pars membranosa traqueal, es decir, hasta la FTE [4,7,8,28].

La estructura que aparece primero una vez expuesto el mediastino posterior es la vena ácigos (Spitz, 2007). Tradicionalmente la técnica describe la ligadura del cayado de esta vena de forma rutinaria, para localizar la conexión de la FTE con la tráquea, que comúnmente se halla por debajo de ésta. Sin embargo, se reconoce que en algunos casos la fistula se encuentra por encima del cayado, sin comprometer su identificación ni la posterior anastomosis, particularmente planteado en el abordaje toracoscópico [135]. La preservación de la vena ácigos es una de las modificaciones de la técnica que surgieron hace más de 10 años [140]. En una revisión sistemática realizada por Kainth D. et al. comparando la ligadura y sección con la preservación, no observaron diferencias en términos de complicaciones postoperatorias como fuga anastomótica y estenosis, e infecciones como neumonitis [141]. En otra revisión sistemática Cochrane realizada por Korang et al., encontraron evidencia estadística sugestiva de que su preservación reduce la mortalidad, fuga de anastomosis, sepsis y mediastinitis [142]. En el consenso ENRICA el 71.4% de los cirujanos votaron a favor de su preservación en la medida de lo posible [26]. Esta vena, formada por la unión de las venas lumbares ascendentes derechas y subcostales derechas, conecta la vena cava superior e inferior, formando una anastomosis cavocava. Se han reportado casos en los que la ácigos constituye el único sistema de drenaje venoso, y su ligadura resultaría mortal. Se debe de sospechar esta situación en casos de que la vena sea 2 – 3 veces el tamaño normal; ante la duda, se sugiere realizar una prueba de tolerancia oclusiva transitoria, y valorar su efecto en la hemodinamia (Till et al., 2017). Cabe destacar que la disección de esta vena también puede causar una hemorragia severa, lo cual es otro factor a considerar. Por estos motivos, actualmente varios autores evitan su ligadura, excepto en casos dificultosos de hallazgo de la FTE. Los hallazgos en la broncoscopia preoperatoria son de gran utilidad en este momento, ya que permiten prever la localización de la FTE en relación a la carina. El cayado de la vena ácigos cruza por encima del bronquio fuente derecho, a poco milímetros de la carina. Las FTE observadas a 1 – 2 anillos traqueales de la carina, o incluso en la carina, se localizarán por debajo del cayado, y son las que más se dificultaría su visualización. Estas situaciones se asocian a una mayor distancia de separación de cabos, mayor complejidad técnica, y riesgo aumentado de complicaciones. Por tanto la exposición e identificación debe ser clara; en estos casos sí se justifica la ligadura de la ácigos. En contraste, las FTE localizadas a más de dos anillos traqueales de la carina (más alejadas de ésta), se ubicarán por encima del cayado, y con menos dificultades para su visualización; son los casos en que algunos autores deciden no ligar la ácigos (Holcomb et al., 2020). Una dificultad adicional es la posible confusión del cabo esofágico distal con estructuras vasculares como la aorta, error no infrecuente, incluso en presencia de un arco aórtico izquierdo. Esto resalta la necesidad de una disección meticulosa y un conocimiento anatómico preciso, para evitar errores graves durante el procedimiento. Cuando existe un arco

aórtico izquierdo, este puede interponerse en el campo quirúrgico, ocultando la fistula y localizándose habitualmente en la zona donde debe realizarse la anastomosis. En muchos casos aún es posible realizar la anastomosis esofágica a través del hemitórax derecho, lo cual depende de la experiencia y preferencia del cirujano. Si la exposición resulta demasiado dificultosa, puede reposicionarse al paciente y efectuar una toracotomía izquierda (Parikh et al., 2009). El abordaje toracoscópico ofrece la ventaja de que, ante esta situación, el cambio de lado es menos mórbido para el paciente [4,12]. Antes de realizar dicho cambio, es recomendable al menos ligar la fistula primero (paso esencial), y luego proceder a la recolocación.

Una vez identificado el esófago distal, se procede a su disección proximal mediante maniobras romas, cargándolo con una banda vascular para evitar su manipulación (Figura 3.3.8). El vago y sus ramas se movilizan cuidadosamente hacia posterior, preservando su integridad (Holcomb et al., 2020; Till et al., 2017). La liberación continúa hasta visualizar claramente su entrada en la tráquea, que suele adoptar una disposición perpendicular en forma de “T” (Figura 3.3.8). Es importante tener presente que cuanto más proximal se encuentre la fistula, mayor es la longitud de pared común que comparte con la pars membranosa traqueal, exigiendo una disección cuidadosa y precisa para evitar daño traqueal (Till et al., 2017).

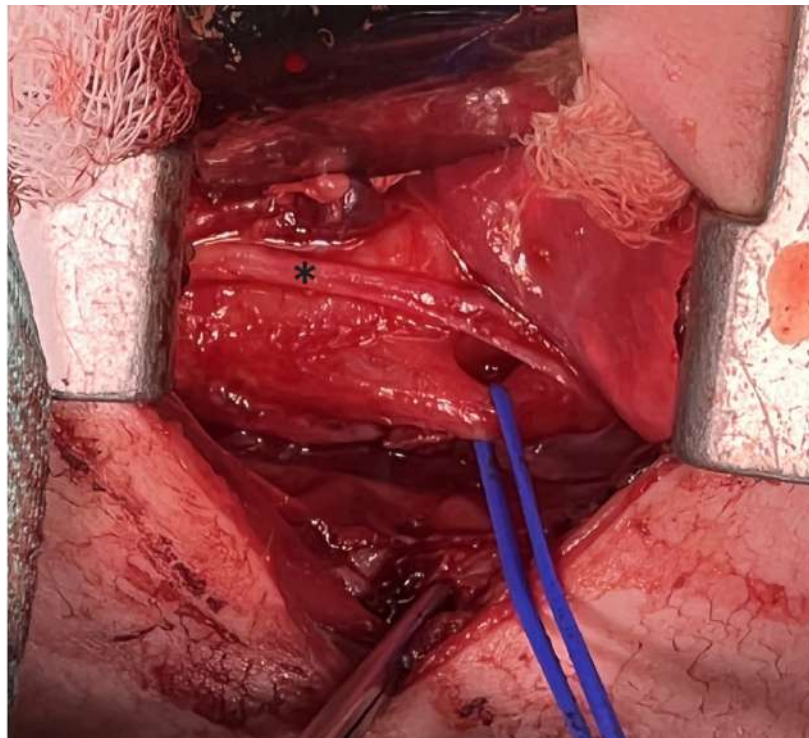


Figura 3.3.8. Cabo esofágico distal (fistula) cargado con una banda vascular, liberado hasta su entrada en la pars membranosa de la tráquea en “forma de T”. Nervio vago (asterisco). Fuente: de autor.

Alcanzado este punto, se procede al objetivo fundamental de la intervención quirúrgica: el cierre de la FTE. Se realiza conservando 1 mm de esófago unido a la tráquea [135]. Esto busca evitar por un lado resecciones demasiado próximas a la tráquea, que podrían derivar en estenosis traqueal; o resecciones demasiado distales, dejando cantidades excesivas de esófago, y con riesgo de formación de divertículos traqueales que pueden traer complicaciones respiratorias (acumulación de secreciones, infecciones respiratorias recurrentes, y predisponer a traqueomalacia). Por otro lado, dejando un segmento excesivamente largo unido a la tráquea, se estaría sacrificando longitud del esófago distal, lo que incrementaría la tensión en la futura anastomosis, y con ello mayor riesgo complicaciones.

Existen varias técnicas para el cierre de la FTE: mediante ligadura con punto transfixiante, o con varios puntos (3 – 4) separados sobre el lado traqueal (Till et al., 2017). La técnica de ligadura transfixiante permite solucionar de manera efectiva la fuga aérea, presentando la ventaja adicional de no requerir la sección inmediata del cabo distal (Figura 3.3.9). Esto último es de particular utilidad, ya que permite mantener la tracción natural del esófago distal, mientras se libera el cabo proximal, hasta el momento de la anastomosis, evita su retracción y pérdida del campo quirúrgico, y en especial pérdida de tensión prematura, que comprometería la sutura (Holcomb et al., 2020). En el consenso ENRICA, el 100% de los participantes votaron a favor de ésta técnica para su cierre [122]. En cuanto al material de sutura, el calibre suele ser 5-0 [135]. La elección entre suturas reabsorbibles o no reabsorbibles varía según la preferencia del cirujano. Algunos utilizan material irreabsorbible como polipropileno (Prolene®), mientras que otros optan por suturas reabsorbible como polidioxanona (PDS®) o poliglactina (Vicryl®). Una vez cerrada la FTE, suelen mejorar los parámetros ventilatorios.

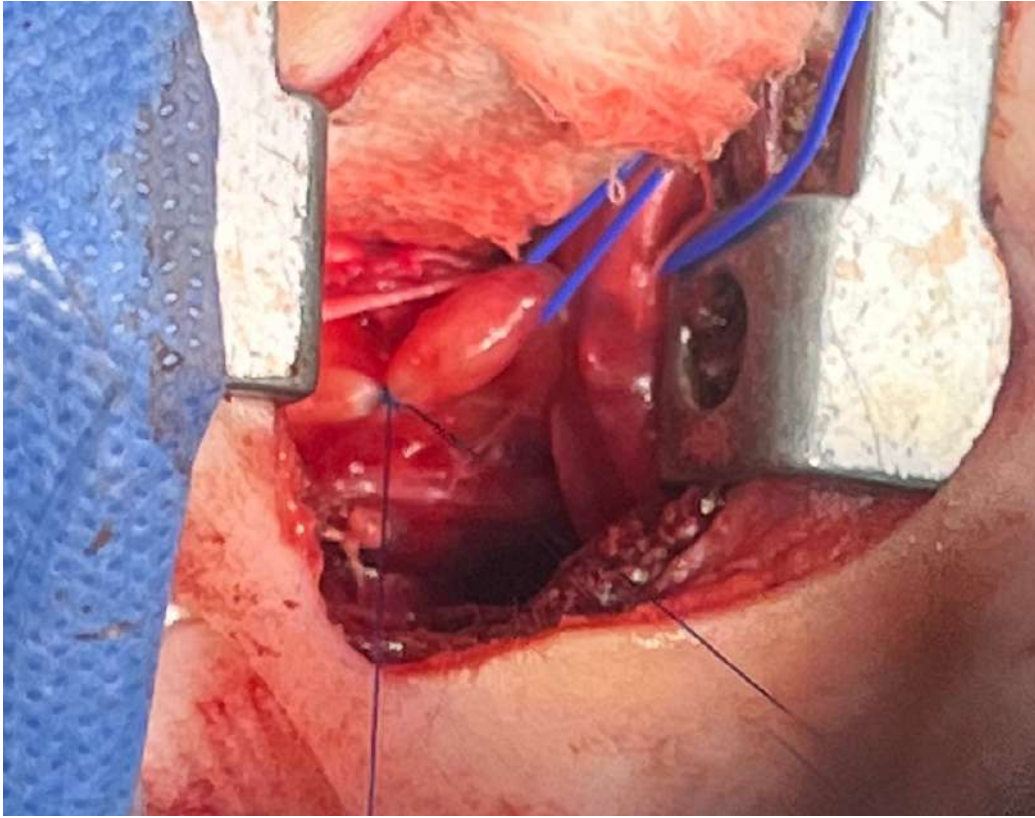


Figura 3.3.9. Cierre de FTE con punto transfixiante de Prolene®. Fuente: de autor.

A continuación se procede a la identificación, disección y liberación del cabo esofágico proximal. Para facilitar su localización, puede solicitarse al anestesiólogo el avance suave de la sonda colocada durante la inducción, que al hacer tope en el cabo proximal actúa como guía de referencia [4,7,8,135]. Durante la liberación de este segmento se recomienda evitar pinzamiento directo sobre el tejido esofágico; en su lugar, resulta preferible colocar un punto de tracción en el extremo, que permita su movilización mientras se efectúa una disección roma y delicada, abordando sucesivamente la cara posterior, luego las laterales y por último la anterior [8,143]. La ganancia de longitud se obtiene principalmente a expensas del cabo proximal, cuya liberación puede extenderse hasta la faringe, sin comprometer la viabilidad tisular, dado el amplio aporte vascular del esófago (Parikh et al., 2009). De este modo, puede llegar a duplicarse su longitud, obteniendo el segmento adicional crítico para posibilitar una anastomosis primaria. En contrapartida, se desaconseja la realización de miotomía esofágica, ya que puede asociarse a dismotilidad significativa a largo plazo. En caso de sangrado, se recomienda hemostasia cuidadosa con electrocoagulación monopolar a baja intensidad o, de preferencia, bipolar fina (tipo bayoneta), con el fin de minimizar la lesión térmica.

Es fundamental extremar los cuidados durante la disección de la cara anterior, ya que suele encontrarse firmemente adherida a la pars membranosa traqueal, con riesgo de apertura accidental [4,7,28]. En este punto se aconseja mantener la disección más próxima al esófago que a la tráquea [28]. Una adherencia inusualmente firme debe hacer sospechar la presencia de una fístula al cabo proximal (tipo IV) [25]. Como alternativa para reducir el riesgo de lesión traqueal, es disecar la cara anterior 2 cm proximales al extremo del cabo, crear una ventana, colocar una banda vascular y continuar la disección hacia distal hasta separarlo completamente de la tráquea [143]. Esta técnica además protege el extremo del cabo, que será el sitio de la anastomosis [143]. Otra precaución importante es evitar la lesión del nervio laríngeo recurrente. En este sentido, la monitorización intraoperatoria mediante tubos endotraqueales con electrodos de superficie integrados, electrodos adhesivos para tubos más pequeños, electrodos endolaríngeos o estimulación intraoperatoria periódica continua automática, ha demostrado disminuir el riesgo de esta complicación [144].

La condición fundamental para poder avanzar a la anastomosis esofágica es que ambos cabos se superpongan 1 – 2 mm [18]. Una vez conseguida, se procede a la sección de éstos para prepararlos para la anastomosis. Se realiza con tijeras delicadas y afiladas, para evitar el “mascado” y traumatismo de los bordes esofágicos, sitio de se realizará la anastomosis. Existen diferentes opciones en cómo realizar la sección del cabo proximal. La mayoría de los autores realiza la sección en forma transversal, es decir, perpendicular al eje longitudinal del esófago. Con esta técnica, aunque en mínima proporción, puede perderse tejido esofágico y, en consecuencia, longitud del órgano. Como alternativa, otros autores proponen la incisión en “boca de pescado”, realizada a lo largo del eje longitudinal (Figura 3.3.10). Este abordaje tiene la ventaja de preservar el tejido esofágico y, por ende, mantener mayor longitud disponible para la reconstrucción. Además, esta técnica ofrece la ventaja de facilitar la distribución de la tensión al momento de anudar los puntos de sutura. Se comienza por los extremos (que son los que disponen de mayor longitud y, por lo tanto, están sometidos a menor tensión), y se finaliza con el punto central, que es el de mayor tensión. Esto permite un cierre más equilibrado y reduce el riesgo de dehiscencia en la zona crítica.

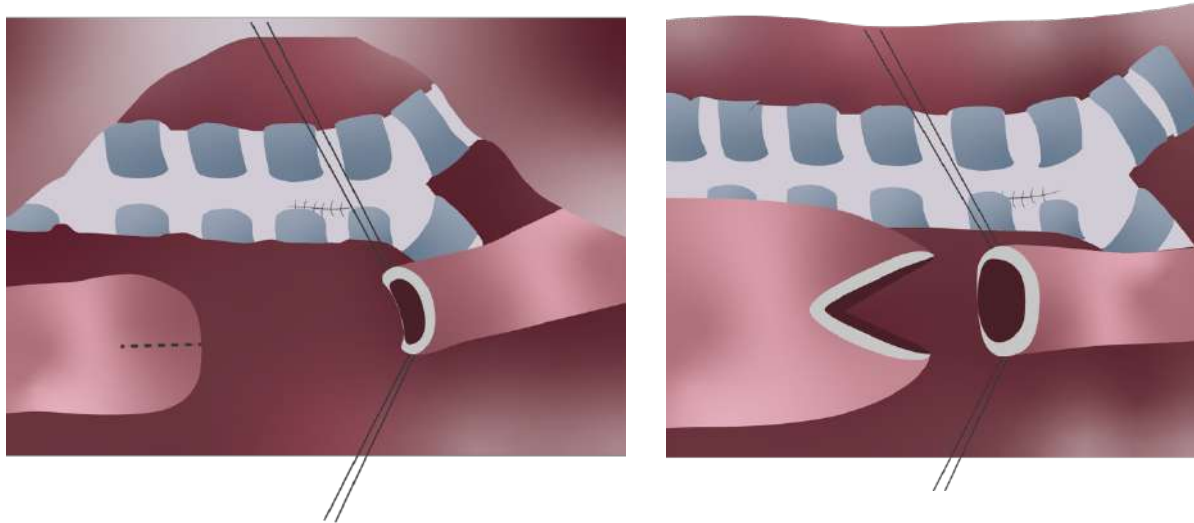


Figura 3.3.10. Sección cabo proximal en “boca de pescado”. Fuente: de autor

Cualquiera sea la técnica de seccón, la mucosa puede deslizarse sobre la submucosa y “escapar” del corte, por lo que se debe de tener la precaución de corroborar que quede ampliamente abierta (Parikh et al., 2009). De lo contrario, puede causar estenosis postoperatoria por una mucosa no lo suficientemente abierta (Till et al., 2017). Por su parte, el cabo distal aún unido a la FTE (ligada), ahora sí se secciona y separa de la tráquea (distal a la ligadura previa) en sentido transversal. Se realiza prueba de aerostasis instilando suero fisiológico tibio sobre la ligadura, y observando presencia de burbujas, lo que indicaría fuga aérea, y obliga a revisar la hermeticidad del cierre [4,135]. A través del cabo distal, puede introducirse una sonda de alimentación fina para evacuar el contenido gástrico, aire o reflujo bilioso (no esperable, a menos que presente una obstrucción distal como una atresia intestinal asociada). Recientemente se está planteando por parte de algunos autores la traqueopexia posterior como maniobra preventiva frente a la refistulización, especialmente si tiene traqueomalacia asociada. Retomaremos este punto en la sección de complicaciones (refistulización traqueoesofágica y traqueomalacia).

La anastomosis se realiza término-terminal, en una sola capa de puntos separados [7,26]. Si bien existen descripciones de suturas término-laterales, esta ha sido asociada a mayor riesgo de refistulización, y no ha logrado aceptación amplia. La mucosa es la capa tisular más resistente del

esófago, y su correcta aproximación meticulosa, resulta crítica para lograr una buena anastomosis (Holcomb et al., 2020). Como se dijo, la mucosa se puede deslizar sobre la submucosa luego de seccionada, y se corre el riesgo de quedar inadvertidamente excluida de la anastomosis. Por tanto, los puntos deben de ser sólidos, de pared total, asegurando la inclusión de todas las capas, en especial, la mucosa. El material de sutura suele ser de calibre 5-0 o 6-0, reabsorbible de polidioxanona (PDS®) o poliglactina (Vicryl®) [4,135]. Algunos autores utilizan sutura irreabsorbible como Prolene® o seda pero se plantea que puede asociarse a mayor porcentaje de estenosis. En el consenso ENRICA el 85.7% votó a favor de sutura absorbible [26]. En cuanto a la aguja, se prefiere la CT-1 de 13 mm. Como alternativa puede utilizarse la RB-1, aunque su longitud de 17 mm la hace más traumática, dado que requiere un mayor recorrido a través del tejido. En general se comienza por la cara posterior. Se colocan dos puntos comisurales laterales, los cuales permiten elevar los cabos esofágicos en el campo quirúrgico por parte del ayudante, y facilita el pasaje de los puntos por parte del cirujano, sin tener que pinzar los bordes del tejido. Luego se colocan los puntos sin anudar, dividiendo los bordes “en mitades”: consiste en dar el primer punto en el centro del borde y luego trabajar en las mitades, primero una y luego la otra, según necesidad, para lograr una distribución uniforme de la tensión y un mejor afrontamiento de los bordes. Luego se anudan los puntos desde el sector de menor tensión (laterales) hacia los de mayor (centrales), finalizando en el punto central o vértice de la “V”. En esta cara, los puntos quedan endoluminales (Figura 3.3.11) [4,8,135].

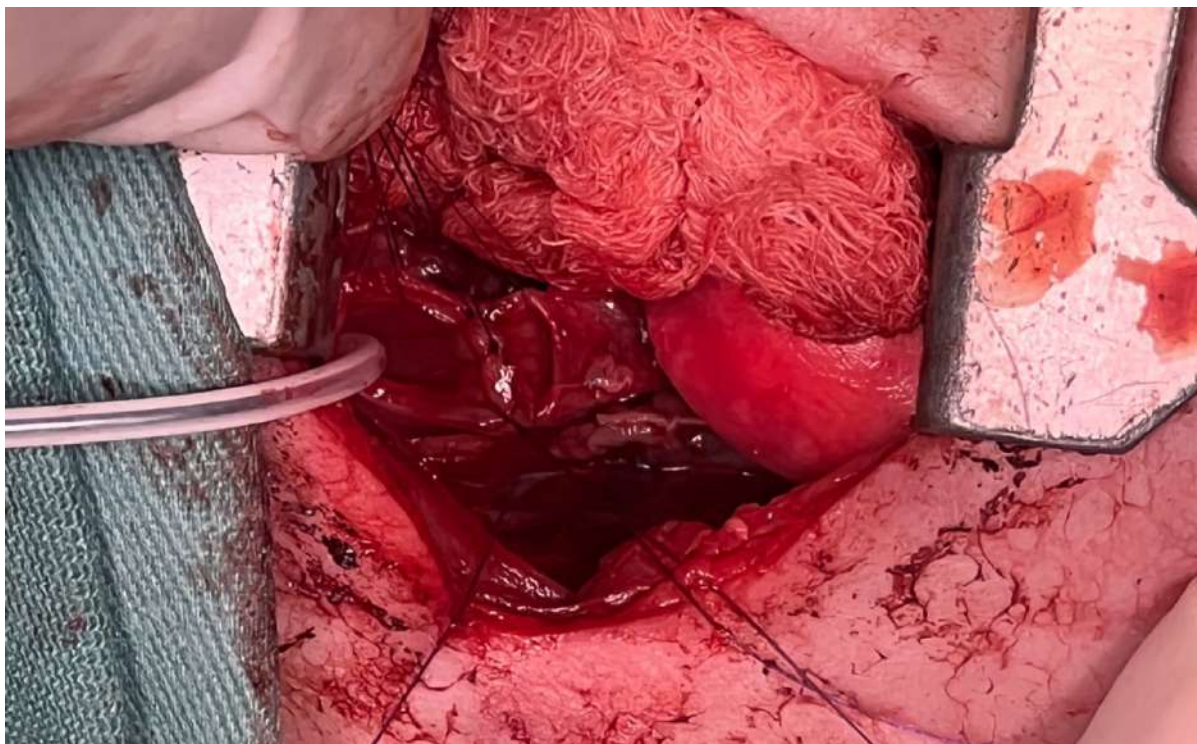


Figura 3.3.11. Cara posterior de anastomosis con puntos intraluminales. Fuente: de autor.

Luego se introduce la sonda transanastomótica (STA), que cumple la función de tutor de la cara anterior [4,8,135]. Es discutida la necesidad de colocar esta sonda en el postoperatorio para alimentación (Narayanan et al., 2017a). En una revisión retrospectiva de Lal et al., en EE.UU, en el 76.1% de los casos se dejó STA [24]. Una revisión sistemática con metanálisis realizada por Wang C. et al., incluyendo 455 pacientes, demostró evidencia estadísticamente significativa de asociación del uso de STA con estenosis postoperatoria, indicando que sería un factor de riesgo para ella [146]. Sin embargo, se debe tener en cuenta que los cuatro estudios incluidos son retrospectivos, lo que aumenta el riesgo de sesgos [147–150]. En el consenso ENRICA, el 80% de los participantes votaron a favor de su colocación [122]. En recién nacidos prematuros menores de 33 semanas y menores de 1500 g, con succión aún inmadura para alimentarse por vía oral, su colocación sería obligatoria (Parikh et al., 2009; Till et al., 2017). En casos de dejarla, se utiliza una 6 Fr, siliconada, y con lastre. Se recomienda retirar la guía metálica antes de su colocación, dado que puede retirar la sonda accidentalmente al salir. También es importante retirar completamente la vaselina (que trae el la sonda para facilitar el retiro del mandril), para evitar obstrucciones que inhabilitan su uso posterior. Una técnica útil para su colocación consiste en atar un lino en el extremo distal de la sonda que ya tenía previamente colocada; luego, el anestesista tracciona la sonda, corta el lino que

la une, y ata ese mismo lino a la punta de la sonda definitiva, y finalmente se tracciona desde el campo quirúrgico para posicionarla.

A continuación, se realiza la anastomosis de la cara anterior, quedando los puntos extraluminales (Parikh et al., 2009). Generalmente se emplean 8 puntos, aunque puede variar según la necesidad del afrontamiento. En casos de desproporción de calibres mayor a 3:1 entre los cabos, se puede considerar el espatulado del cabo distal (Figura 3.3.12).



Figura 3.3.12. Cara anterior de anastomosis. La línea de sutura de anastomosis quedó a un nivel más proximal a la ligadura de la FTE (flecha). Ligadura de vena ácigos (asterisco). Fuente: de autor.

Puede aplicarse material hemostático o selladores locales como Tissucol®, o Surgicel® sobre la línea de sutura para reforzar la zona y prevenir refistulización. También se han descrito la interposición de tejido autólogo como pleura, músculo intercostal, y pericardio [24].

Respecto al drenaje, su colocación extrapleural ya no se considera sistemática y es según preferencia del cirujano [4,7,12]. Una revisión sistemática realizada por Anand S. et al. comparando la colocación y no colocación de drenaje, concluyó que no existen beneficios de dejar drenaje pleural de rutina de forma profiláctica en términos de necesidad de drenaje postoperatorio,

identificación de fuga anastomótica, neumotórax, mortalidad, y necesidad de reoperación [151]. De hecho, se han descrito desventajas que incluyen salidas accidentales, mayor dolor postoperatorio, mayor susceptibilidad a infecciones (cuerpo extraño), irritación pleural local que conduce a engrosamiento pleural, etc [151]. Una encuesta de la Asociación Europea de Cirugía Pediátrica y la Asociación Británica de Cirujanos Pediátricos (EUPSA-BAPS), informó que más de dos tercios de los cirujanos pediátricos europeos colocaban drenaje de forma profiláctica [152]. Una revisión retrospectiva de 112 casos en el Reino Unido reveló similares resultados [153]. En el consenso ENRICA, solamente el 21.4% de los participantes votó a favor de su colocación [122]. En definitiva, la decisión depende de la evolución intraoperatoria o de la experiencia del cirujano. En caso de colocarlo, debe ubicarse enfrentado a la anastomosis, pero sin contacto directo. El calibre debe de ser el adecuado para introducirse a través de un EIC de un recién nacido, y el suficiente como para permitir la salida de saliva espesa en casos de fuga, sin producir obstrucción. Según Martínez Ferro: < 1.000g 8 Fr, 1.000 – 2000 g 10 Fr, y en > 2.000g 12 Fr [153].

El cierre de la toracotomía se realiza por planos. Las costillas se aproximan con puntos en “x” de hilo reabsorbible 3-0, anudados ligeramente para no generar obliteración del EIC y fusión costal [4,12]. La piel se cierra con sutura intradérmica 4-0 (Holcomb et al., 2020).

a. Hallazgo intraoperatorio de long gap:

Si la anastomosis no es posible de realizar por la distancia entre los cabos, se considera un caso de “long gap”. En este escenario, se recomienda cierre del cabo distal y su fijación a la aponeurosis prevertebral, mientras que el cabo proximal debe mantenerse con aspiración mediante sonda Replogle®. La reconstrucción del tránsito esofágico será diferida. La discusión detallada de las distintas alternativas para el manejo del long gap (técnicas de elongación o procedimientos de reemplazo esofágico) excede los alcances de esta monografía. Sin embargo, cabe destacar que una de las ventajas del abordaje toroscópico es la posibilidad de realizar una tracción interna, lo que permite realizar un procedimiento de Foker en el mismo acto quirúrgico (como mencionaremos más adelante), optimizando la aproximación de los cabos y reduciendo la necesidad de cirugías adicionales.

3.3.5.2. Abordaje mínimamente invasivo por toracoscopia:

En los últimos años, el abordaje mínimamente invasivo por toracoscopia ha ganado popularidad. Entre sus ventajas se encuentran la magnificación óptica, que permite una disección más precisa y detallada, especialmente en la inserción de la FTE en la pars membranosa de la tráquea; el mejor acceso a estructuras profundas, que facilita la movilización esofágica tanto hacia caudal como cefálico para ganar longitud; la reducción de complicaciones músculo-esqueléticas asociadas a la toracotomía (como deformidades torácicas y escoliosis postoperatoria); así como mejor resultado estético, y menor dolor postoperatorio [122,123,154–156]. Según Rothenberg, la disección cuidadosa bajo visión aumentada podría contribuir a una menor incidencia de traqueomalacia iatrogénica, al favorecer la preservación de los planos peritraqueales [104,154]. Entre sus limitaciones se encuentran la necesidad de trabajar en un campo reducido (2 x 2 cm³), el abordaje transpleural, y la exigencia de una curva de aprendizaje pronunciada [122,155–157]. De acuerdo con Kim W. et al., se requieren alrededor de 10 procedimientos para alcanzar una curva de aprendizaje adecuada [158]. En manos expertas, como las de Patkowsky, el tiempo quirúrgico estimado es de 131 minutos (55 – 245 minutos) [108].

En cuanto a los criterios de selección para este abordaje, estos no se encuentran bien establecidos y existe una marcada variabilidad entre centros. Por ejemplo, en el centro de referencia de Wroclaw (Polonia), donde trabaja Patwosky, la toracoscopia constituye siempre la primera opción, sin criterios restrictivos de selección [159]. Para este autor, incluso el peso al nacer no sería una limitante, lo que contrasta con la literatura previa que establecía un punto de corte 2.000g. En 2024, Patkwoky publicó un estudio retrospectivo con 145 pacientes con AE/FTE distal, donde compararon tres categorías según el peso (<1500g; 1500 – 2000g; ≥2000 g) [160]. Los resultados mostraron evidencia estadísticamente significativa de que el grupo de menor peso presentó mayor frecuencia de anastomosis en dos tiempos ($p < 0.001$), mortalidad temprana ($p < 0.001$), necesidad de funduplicatura ($p < 0.009$), y gastrostomía ($p < 0.003$). No obstante, no se encontraron diferencias significativas en la mortalidad tardía, ni en complicaciones como fuga de anastomosis, estenosis, FTE recurrente, quilotórax, o necesidad de traqueostomía [160]. El autor concluye que, aunque los pacientes de muy bajo peso presentan peores resultados, la toracoscopia es segura, factible, y no debería considerarse contraindicada en este contexto [160].

Otros estudios han explorado esta temática. Rothenberg reportó en una serie retrospectiva de 52 casos, pacientes con pesos entre 1.200 y 3.800g (media de 2.600g) [154], mientras que Van der Zee D. incluyó 14 pacientes con pesos entre 1.800 y 4.000g (media de 3.093g) [161]. Otros estudios

de menor casuística, han comparado pacientes menores y mayores de 2.000g. Asimismo, Son J., et al., no encontraron diferencias significativas al comparar pacientes <2.000g vs ≥ 2000 g en cuanto a variables intraoperatorias (dificultad en intubación o ventilación, hipoxia, hipotermia, conversión, uso de vasoconstrictores), y postoperatorias (días para el inicio de la vía oral, fuga, estenosis, reflujo, mortalidad) [162]. De manera similar, Cadaval. et al., tampoco hallaron evidencia estadística de diferencias en cuanto a resultados intraoperatorios (tiempo operatorio, acidosis, conversión), y postoperatorios (días de AVM, fuga, estenosis, refistulización) [162].

Respecto a las contraindicaciones, la literatura reconoce como absoluta la inestabilidad hemodinámica; y como relativas la prematuridad, la EMH, las malformaciones mayores asociadas (síndromes genéticos y cardiopatías severas), y la AELG (Till et al., 2017). Sin embargo, el mismo estudio de Son J. et al., mostró que la presencia de cardiopatía congénita mayor, tampoco se asoció a peores resultados [162]. En línea con esto, un estudio multicéntrico liderado por Cadaval C. et al., publicado en 2024, evaluó retrospectivamente a 25 pacientes con peso <2.000g y cardiopatía congénita sometidos a toracoscopia, sin encontrar diferencias significativas en tiempo operatorio, tasa de conversión, tolerancia evaluada con parámetros gasométricos (pO_2 , pCO_2 , pH), días de AVM, ni complicaciones (fuga y estenosis anastomóticas, y recurrencia de FTE) (Cadaval et al., 2024). En conclusión, la evidencia actual sugiere que ni el bajo peso al nacer ni la cardiopatía congénita representan contraindicaciones absolutas para la toracoscopia. No obstante, la baja incidencia de la patología, el reducido número de pacientes en las series y el carácter retrospectivo de los estudios justifican individualizar la indicación en cada caso y enfatizan la necesidad de investigaciones prospectivas más robustas.

En cuanto al manejo anestésico, se recomienda mantener presiones bajas y frecuencias altas de ventilación hasta el cierre de la fístula, con el objetivo de prevenir la sobredistensión abdominal, e insuflación pulmonar, optimizando a su vez la oxigenación y reduciendo el riesgo de hipercapnia, acidosis y barotrauma [123,154,164]. A diferencia de la cirugía toracoscópica en adultos, en neonatos no se requiere ventilación unipulmonar [123,161]. El neumotórax inducido mediante bajas presiones de insuflación de CO_2 , combinado con presiones bajas de ventilación, permite el colapso del pulmón ipsilateral, lo que se ve facilitado por la posición en decúbito prono [123,154,156,161]. La ventilación unipulmonar en esta población es técnicamente compleja, puede prolongar el tiempo quirúrgico y conlleva mayor riesgo de fallas debido a limitaciones anatómicas (bronquios fuente cortos), y del instrumental (balones o manguitos que pueden lesionar o desplazarse accidentalmente), además de la posibilidad de obstrucción por secreciones o sangre [164]. Algunos autores plantean la ventilación de alta frecuencia como alternativa en este contexto (Holcomb et al.,

2020). En cuanto a la analgesia postoperatoria, se puede optar por técnicas regionales como el bloqueo paravertebral y así reducir la necesidad de opioides y favorecer una recuperación más rápida.

Existe fuerte recomendación de incorporar el neuromonitoreo peri-operatorio con espectrometría cerebral en el infrarrojo cercano (NIRS, siglas en inglés de Near-infrared Spectrometry of the brain), como buena medida de monitorización no invasiva de la hemodinamia (Figura 3.3.13) [159]. Esta técnica permite medir de forma continua la perfusión cerebral mediante la medición de la saturación de oxígeno cerebral (rScO₂) venosa (70 – 80%), capilar y arterial [18,165,166]. Su utilidad es particularmente relevante durante la cirugía toracoscópica, procedimiento prolongado en el que la absorción pleural de CO₂ secundaria al neumotórax, constituye la principal causa de acidosis. Esta alteración genera vasoconstricción cerebral y disminución de la oxigenación, con el riesgo de evolucionar hacia complicaciones postoperatorias graves como encefalopatía hipóxico-isquémica, convulsiones, hemorragia intraventricular y deterioro cognitivo a largo plazo [165,166]. En un estudio prospectivo de Tytgat S. et al., la insuflación de CO₂ a 5 mmHg durante la toracoscopia, se asoció con una disminución reversible de la saturación arterial de oxígeno y del pH, así como con un aumento de la presión arterial de dióxido de carbono [159].



Figura 3.3.13. NIRS (Near-infrared Spectrometry of the brain). Fuente: (Till et al., 2017).

Los parámetros de insuflación de CO₂ varían según los diferentes autores. En general se utilizan presiones bajas, entre 3 – 6 mmHg, comenzando habitualmente en 6 mmHg, y reduciéndolas a 4 mmHg, de acuerdo con la tolerancia del paciente y exposición adecuada del mediastino [8,18,135,161,164]. Según el consenso ENRICA, el 100% de los participantes coincidió

en que la presión máxima de insuflación no debería superar los 5 mmHg [122,156,161]. El flujo recomendado se sitúa entre 0.1 – 1 L/min, suficiente para garantizar una correcta visualización quirúrgica, sin comprometer la dinámica respiratoria [8,18,129]. Es habitual observar un episodio inicial de desaturación transitoria, que tiende a mejorar espontáneamente en los minutos posteriores, a medida que disminuye el shunt pulmonar (Till et al., 2017). En cuanto a la duración total del procedimiento, el 93% de los participantes del consenso votaron a favor de que no exceda las 3 horas [122].

La posición del paciente es fundamental, ya que una colocación incorrecta, puede volver el procedimiento dificultoso o incluso imposible, al limitar de manera significativa el rango de movilidad del instrumental. En sus inicios se utilizaba el decúbito lateral izquierdo, pero progresivamente fue reemplazado por la posición prona, con el hemitórax derecho sobreelevado 2 – 4 cm mediante un rollo colocado por debajo (Figura 3.3.14) [4,8,135]. Esta posición ofrece un acceso óptimo al mediastino posterior, donde la gravedad facilita la retracción pulmonar y mejora la exposición del campo operatorio (Holcomb et al., 2020). A diferencia del abordaje convencional, el miembro superior derecho no se apoya sobre la cara, sino lateral a ésta, manteniendo la escápula libre. Esto permite su movilización de ser necesario, durante la colocación de trócares. Es esencial que el paciente quede al borde de la mesa quirúrgica para garantizar libertad de movimiento de los instrumentos [4,135]. La plancha del electrobisturí debe colocarse en la región sacra o glútea. Se sugiere la colocación de campo quirúrgico antimicrobiano 3M Ioban™, usándolo en toda su extensión, lo que contribuye a mantener la asepsia, conservar el campo seco y preservar la temperatura corporal [135].

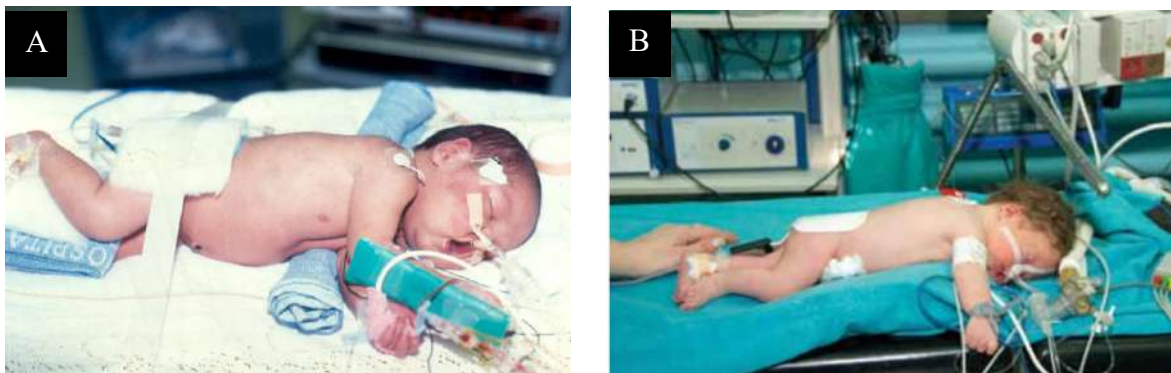


Figura 3.3.14. Evolución de la posición desde los años 2000 a 2020. A) Decúbito lateral. B) Full prono

En cuanto a la disposición en la sala, el cirujano y el ayudante se ubican sobre el borde izquierdo de la mesa, con la torre de video en el lado contralateral, es decir, sobre el borde derecho, directamente frente al equipo quirúrgico. El instrumentista se coloca del lado opuesto, en la zona de la espalda y extremidades inferiores del paciente, lo que facilita la dinámica del procedimiento (Figura 3.3.15) [4,7,154,156].

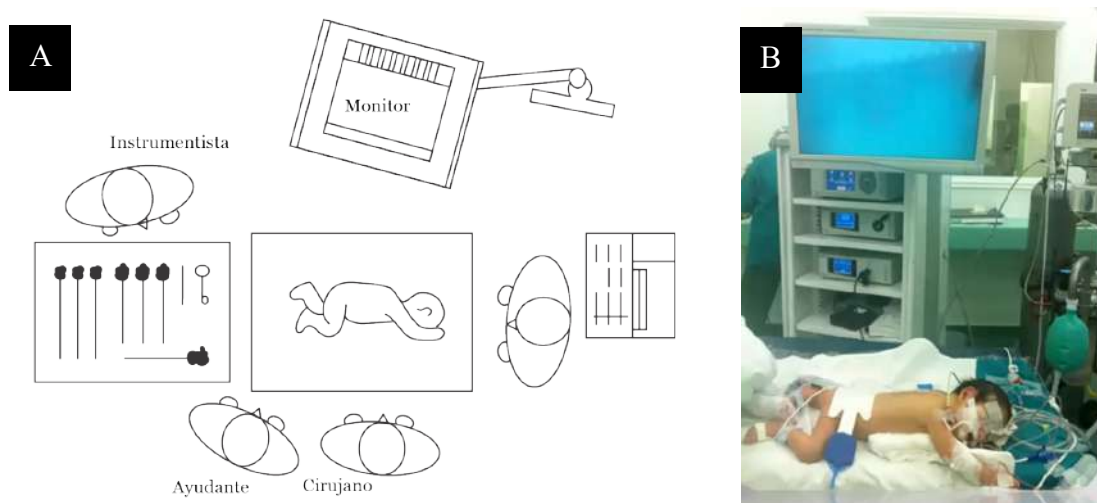


Figura 3.3.15. Disposición del equipo quirúrgico e instrumental. A) Ilustración. B) Foto real.

Se utilizan tres trócares, dispuestos alrededor de la escápula derecha (Figura 3.3.16). El primero de 5mm, 1cm por debajo y anterior al vértice inferior de la escápula (o en el 6° EIC, línea axilar posterior), colocado mediante disección roma a ciegas; destinado a la óptica de 4 o 5 mm y 30° [4,8,18,135,154,161]. Los dos restantes constituyen los puertos de trabajo, de 3 o 5mm, insertados bajo visión directa, y triangulado respecto a la óptica: uno en el tercer EIC, línea axilar media (mano derecha del cirujano), y el otro en el 7° o 9° EIC, posterior a la línea axilar posterior (mano izquierda del cirujano) [7,8,18,135]. Holcomb G. describe la posibilidad de agregar un cuarto trócar en caso de ser necesario, destinado a la retracción pulmonar, ubicado a nivel del 10° - 11° EIC, y en la línea axilar posterior (Holcomb et al., 2020; Till et al., 2017). Es fundamental fijar adecuadamente los trócares para evitar desplazamientos frustrantes que consumen tiempo quirúrgico, fugas de CO₂ y enfisema subcutáneo [135]. Para ello, se recomienda utilizar una vaina externa alrededor del trócar, como un precinto, ajustado justo por encima de la piel, y fijada a ésta

con un punto [135]. Dicha vaina también puede confeccionarse de manera artesanal, utilizando un trozo de guante de látex, o un segmento de sonda Foley cortado como manguito [167]. Además, para minimizar el riesgo de fugas, se aconseja reforzar con un doble sellado de los trócares con Tegaderm® (Canizzarro et al., 2018b).

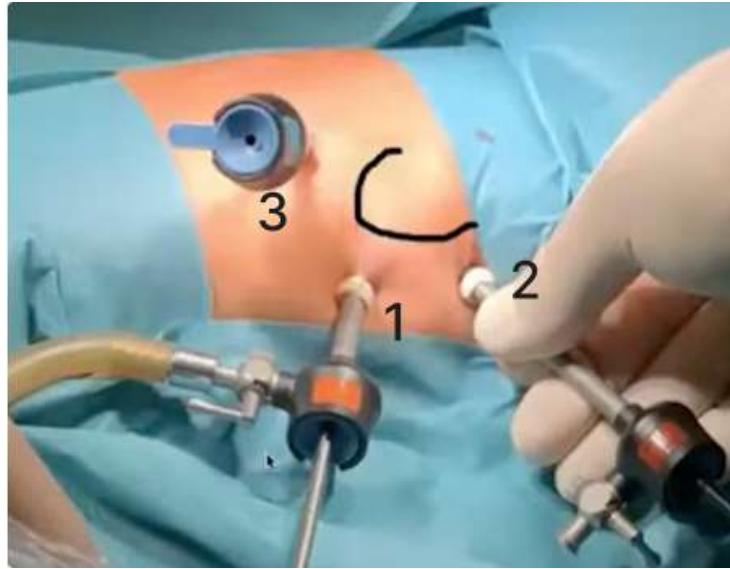


Figura 3.3.16. Ubicación de los trócares. 1: 5 mm, 1cm por debajo y anterior al vértice inferior de la escápula (línea negra) para la óptica. 2: 3 o 5mm, 3er EIC, línea axilar media (mano derecha del cirujano). 3: 3mm, 7º o 9º EIC, posterior a la línea axilar posterior (mano izquierda del cirujano). Fuente [7,8,18,135].

El abordaje toracoscópico mantiene los mismos principios y pasos fundamentales de la técnica abierta, aplicando los conceptos quirúrgicos esenciales mediante una vía mínimamente invasiva. Luego de que se colapsa el pulmón, el primer objetivo es identificar la anatomía para orientarse correctamente en el espacio mediastínico. Para ello, puede resultar útil, la orientación según las zonas descritas por Godoy, definidas en relación a la vena ácigos (Figura 3.3.17). En este esquema, el segmento uno corresponde al sitio de localización del cabo proximal, y el segmento tres al cabo distal, siendo los principales sectores de interés para la disección. El segmento dos se relaciona con la tráquea y constituye una referencia anatómica fundamental, mientras que el segmento cuatro debe evitarse debido a su proximidad con la aorta descendente, lo que implica un alto riesgo de lesión vascular [167].

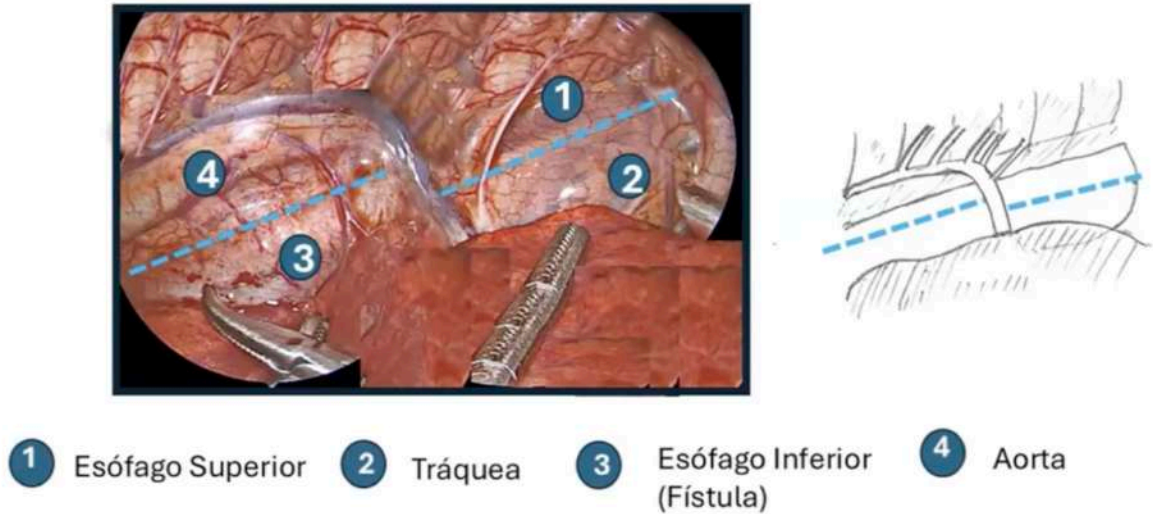


Figura 3.3.17. Reperes anatómicos en toracoscopia. Fuente: [167].

Para la identificación del cabo esofágico distal, el principal reper anatómico es la identificación del nervio vago que discurre sobre su superficie (Mattei, 2022). Al igual que en el abordaje convencional, los movimientos rítmicos, sincrónicos con la ventilación, también son de ayuda para reconocerlo [18]. Respecto a la vena ácigos, ya se mencionó que no se recomienda su ligadura rutinaria, en especial si la fístula se inserta en la tráquea cefálica a ésta (Figura 3.3.18A) [7,161]. En caso de ser necesaria, se puede coagularse mediante diatermia o bipolar (LigaSure®) de 3 mm [7,128,135,161]. Patkowski sostiene que la vena ácigos constituye un reper útil y que su preservación favorece la vascularización de tejidos circundantes, por lo que su tendencia es mantenerla intacta [167]. En su serie retrospectiva de 145 pacientes de AE/FTE distal, no fue necesario ligarla en ningún caso, logrando la anastomosis por encima o debajo de ésta (Figura 3.3.16B) [160].

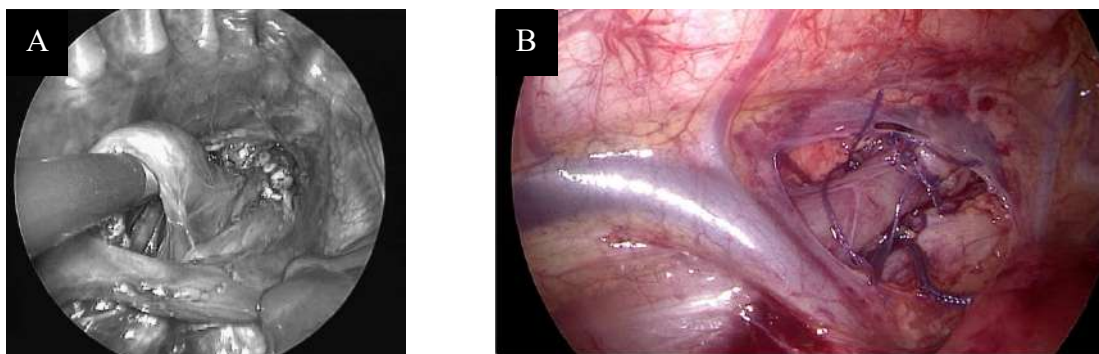


Figura 3.3.18. Liberación del cabo distal (A) y anastomosis (B), con preservación de vena ácigos. Fuente: [156].

En el abordaje toracoscópico, al tratarse de un acceso transpleural, resulta necesario abrir la pleura parietal sobre los cabos esofágicos para exponerlos adecuadamente. La disección se inicia habitualmente en el cabo distal, desplazando cuidadosamente el nervio vago con el fin de preservar su integridad y la de sus ramas [18]. Está absolutamente contraindicado aplicar tracción forzada, en especial en neonatos prematuros, cuyos tejidos son sumamente delicados y frágiles. Al igual que el abordaje abierto, se debe evitar sus pinzamientos, para lo cual se aconseja la colocación de una banda vascular que facilite su elevación y manipulación de manera segura (Figura 3.3.19) [18]. La disección roma, al ser prácticamente exangüe, debe realizarse sin recurrir a coagulación, irrigación ni aspiración, lo que disminuye el riesgo de traumatismos innecesarios sobre las estructuras [108,135].

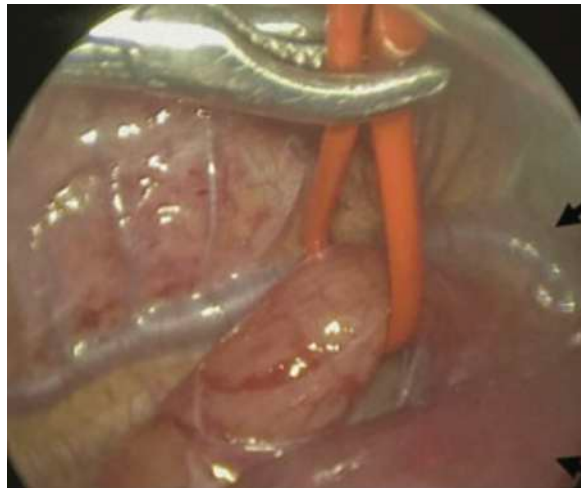


Figura 3.3.19. Esófago inferior traccionado a través de una banda vascular. Fuente: [168].

La disección progresa desde distal a proximal, hasta alcanzar su unión con la pars membranosa de la tráquea, procurando una orientación ideal de 90°. Durante esta maniobra, es fundamental extremar la precaución para evitar la lesión del bronquio fuente derecho, ubicado por debajo del cayado de la vena álgigos. Como maniobra de prueba, puede realizarse un pinzamiento controlado; si este se aplica inadvertidamente sobre el bronquio fuente, se producirá una descompensación respiratoria inmediata. Para preservar la vascularización del esófago distal, la disección puede efectuarse mediante la creación de “ventanas periesofágicas” segmentarias, lo que permite respetar los pequeños vasos periesofágicos que penetran en su pared (Figura 3.3.20). en este contexto, la fluorescencia con verde de indocianina (ICG) se ha incorporado como una herramienta emergente para evaluar en tiempo real la perfusión sanguínea en la anastomosis esofágica durante la

reparación toroscópica. Su utilización facilita la visualización directa del flujo sanguíneo y podría contribuir a reducir la incidencia de complicaciones como la fuga anastomótica y la estenosis [170,171].

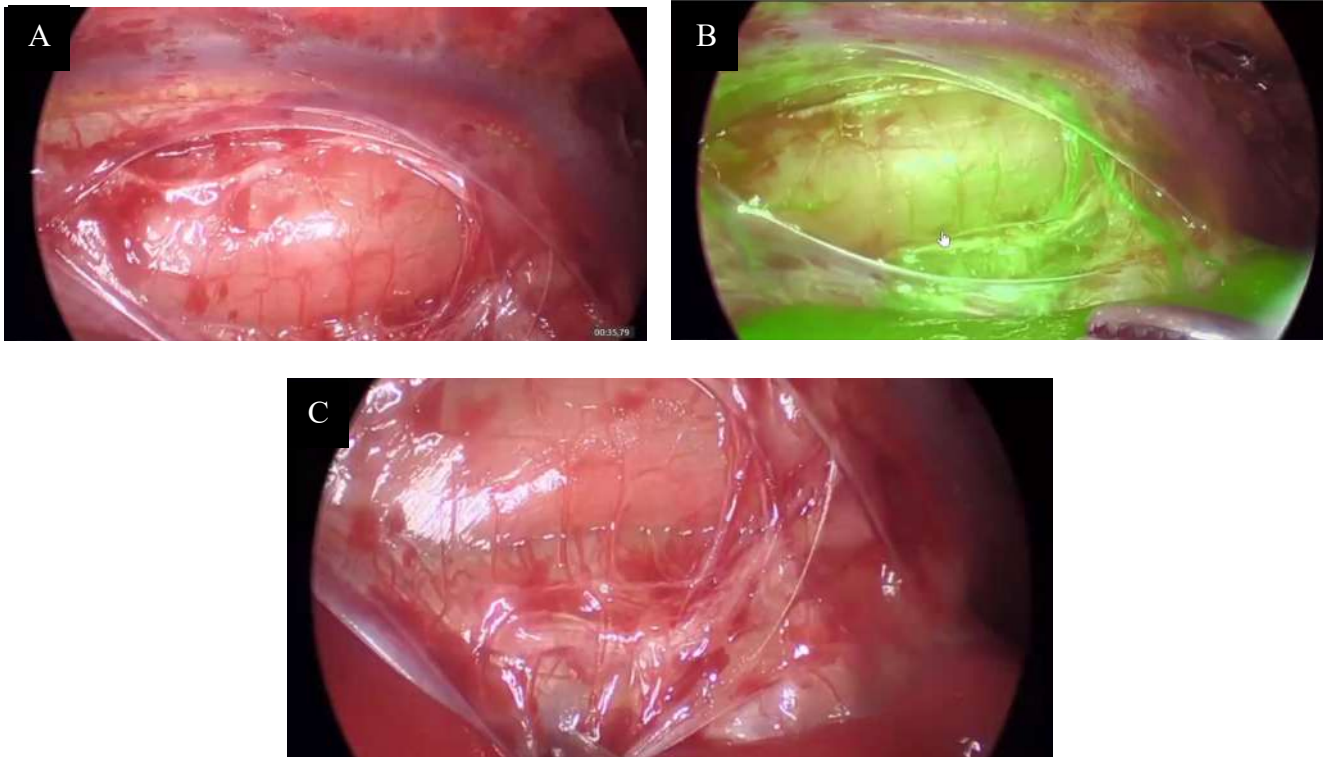


Figura 3.3.20. Vascularización del esófago. A) Vasos periesofágicos penetrando en la pared esofágica. B) Verde de indocianina intraoperatorio que ayuda en la visualización vascular. C) Disección de cabos creando “ventanas” periesofágicas. Fuente: [168].

Para el cierre de la fístula, se emplean clips de titanio o de polímero plástico (Hem-o-lock®) de 5mm, o bien se puede optar por la ligadura con o sin punto transfixiante, utilizando los mismos materiales de sutura que en la toracotomía (Figura 3.3.21) [7,18,123,135,154]. Según Rothenberg y M. Ferro, los clips resultan prácticos, aunque en pacientes menores de 2 Kg, se prefiere ligadura [155]. Patkowsky tras una etapa inicial en la que utilizaba clips, posteriormente los sustituyó por la ligadura con o sin punto transfixiante [160]. Cabe señalar que se han descrito complicaciones asociadas a los clips, como su desplazamiento o migración. Al igual que en la toracotomía, la fístula se liga pero no se secciona hasta haber completado la movilización del cabo proximal, a fin de evitar su retracción y la consiguiente pérdida de tracción para la posterior anastomosis (Holcomb et al., 2020).

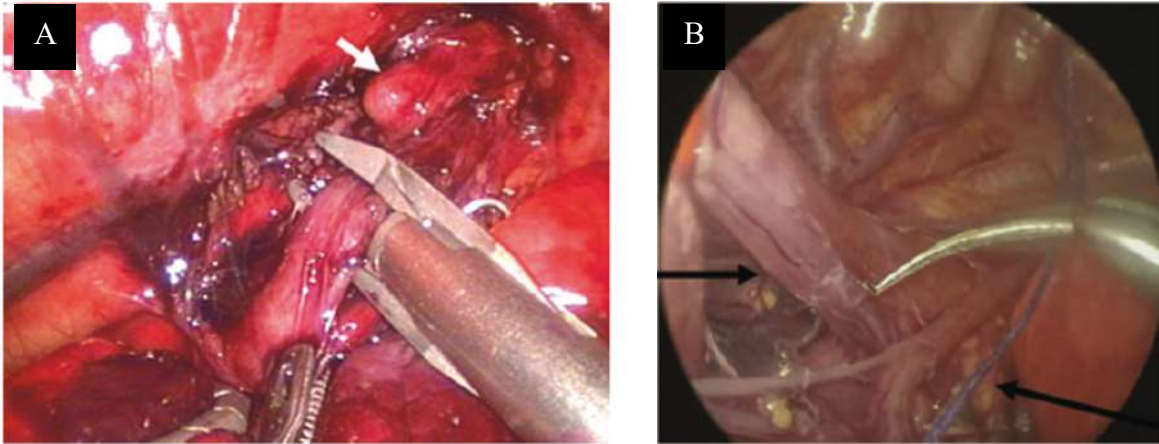


Figura 3.3.21. Variantes en cierre de FTE. A) Ligadura con clip. B) Ligadura con punto transfixiante de Vicryl®. Fuente: [135,156].

La localización del cabo esofágico proximal se realiza de forma similar al abordaje abierto, guiándose por el movimiento de la sonda (previamente colocada) por parte del anestesista [4,18]. Se incide en la pleura sobre el cabo proximal y se procede a su liberación. Una maniobra descrita por M. Ferro es la técnica del “spaghetti”, que consiste en realizar tracción del cabo rotando la pinza, y separar las adherencias a la tráquea con un instrumento tipo hook (Figura 3.3.22) [4,7,135]. No obstante, esta técnica ha sido cuestionada debido al riesgo de lesiones traqueales, por lo que debe evitarse o realizarse con extrema precaución. En su lugar es preferible liberarlo con maniobras romas con Maryland, evitando el pinzamiento directo del esófago (Figura 3.3.22) [168]. Este cabo puede liberarse hasta su entrada al tórax, con el objetivo de obtener una longitud suficiente para una anastomosis sin tensión. Finalmente se secciona su extremo hasta exponer la mucosa y preparar el terreno para la anastomosis (Holcomb et al., 2020; Parikh et al., 2009).

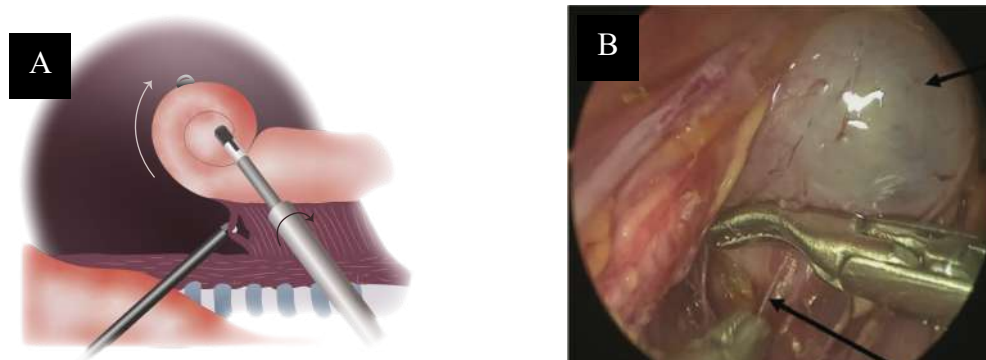


Figura 3.3.22. Variantes en disección cabo proximal. A) Maniobra “spaghetti”. B) Maniobras romas. Fuente: (Till et al., 2017).

Al igual que como se mencionó en el abordaje abierto, la traqueopexia posterior por vía toracoscópica también ha sido descrita en la literatura [18]. En caso de indicarse, este sería el momento apropiado para realizarla, antes de proceder a la anastomosis. Este tema se retomará más adelante en las secciones dedicadas a la recurrencia de FTE y a la traqueomalacia. En cuanto a la anastomosis, la sección de la FTE se efectúa de manera parcial y secuencial, a medida que se colocan los puntos, con el objetivo de evitar que el cabo distal se retraiga y se pierda del campo operatorio (Figura 3.3.23) [168].

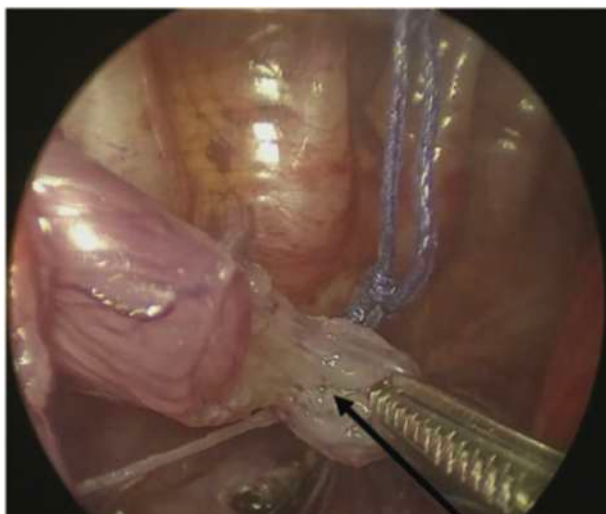


Figura 3.3.23. Sección parcial de fístula para evitar su retracción. Fuente: [168].

Para la apertura del cabo proximal, es importante considerar que la magnificación de la óptica puede inducir a sobreestimar el tamaño de la incisión en el esófago. Una apertura insuficiente puede favorecer la aparición de estenosis de la anastomosis [161]. La anastomosis se realiza igual al abordaje convencional, termino-terminal, en un solo plano, con puntos de pared total (entre 6 – 8) (Figura 3.3.24) (Holcomb et al., 2020). Los nudos se confeccionan con técnica deslizante, ya sea extracorpóreos (“Roeder”), o intracorpóreos (Figura 3.3.25) [135]. Esto permite ajustar progresivamente dos suturas “en espejo”, para distribuir la tensión y evitar desgarros del tejido esofágico [108]. Las suturas recomendadas son reabsorbibles, ya sea monofilamento de polidioxanona (PDS®) o multifilamento de poliglactina (Vicryl®); calibre 5-0 o 6-0. Se utilizan hebras cortadas de a 10 – 12 cm, con agujas de 13 mm (C1 o RB-2), o en su defecto de 17 mm (RB-1) esquiadas que permitan pasar través de un trócar de 3mm [156,157]. Según Van der Zee, las suturas irreabsorbibles pueden causar reacción de cuerpo extraño, granulomas y fístulas [18]. Al

igual que en la toracotomía, se comienza por la cara posterior, con los nudos anudados intraluminalmente (Figura 3.3.24) [135]. A continuación, se coloca la STA, que sirve de tutor para el pasaje de la aguja en la confección de la cara anterior, cuyos nudos, en este caso, quedan extraluminales y se anudan también con técnica deslizante. Si se opta por no dejar STA, esta se retira inmediatamente después de completar la anastomosis [135]. Algunos autores, como Patkowsky, prefieren que todos los nudos sean extraluminales, rotando el esófago durante la sutura. Holcomb G., realiza la interposición de Surgisis® entre la línea de sutura esofágica y la ligadura traqueal, para disminuir riesgo de refistulización (Till et al., 2017).

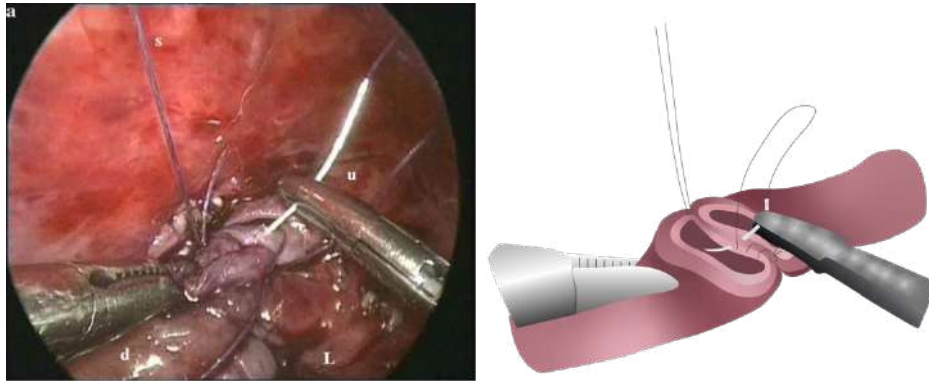


Figura 3.3.24. Cara posterior de anastomosis. Fuente: [157].

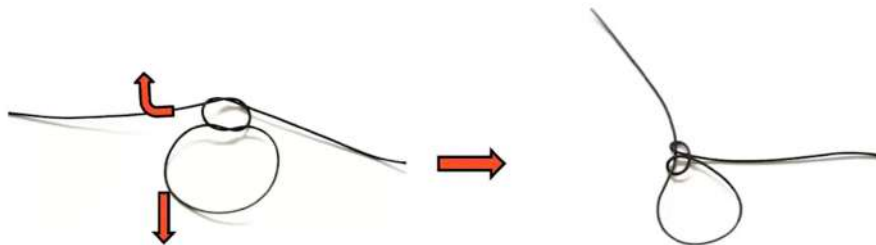


Figura 3.3.25. Nudo deslizante intracorpóreo. Nudo quirúrgico normal que se convierte en deslizante por la rectificación de uno de los hilos que forman el nudo.

Respecto al drenaje pleural, su utilización no es rutinaria [168]. Autores como Patkowsky y Rothenberg solo lo reservan únicamente para situaciones específicas, tales como una anastomosis técnicamente dificultosa, sometida a mayor tensión (como ocurre en los casos de long gap), o cuando persiste alguna duda respecto a su integridad [160]. En estos escenarios, el drenaje se coloca a través del trócar inferior, enfrenteado a la anastomosis [168].

3.3.6.Resultados:

En 2017, Van der Zee publicó una serie de 47 pacientes con AE tipo III, operados por vía toracoscópica (Van der Zee et al., 2017), donde reportó dos casos de fuga de anastomosis, 17 pacientes (36%) requirieron una o más dilataciones postoperatorias, cuatro pacientes requirieron un procedimiento antirreflujo laparoscópico, y dos pacientes presentaron fístula recurrente. Durante el seguimiento postoperatorio, 19 pacientes (40%) presentaron síntomas respiratorios (infecciones pulmonares y/o síntomas obstructivos), y cinco requirieron una aortopexia toracoscópica por episodios de ALTE (Van der Zee et al., 2017).

Más recientemente, en Octubre 2022, durante la “Quad Conference” (combinación de cuatro organizaciones: InoEA2022, Aerodigestive Society, Cincinnati Airway Course y Pediatrics Dysphagia Series), Rothenberg presentó los resultados de su experiencia en 175 casos de AE tipo III entre 2000 y 2022; los mismos fueron: fuga de anastomosis 3.2%, estenosis 16%, recurrencia de FTE 0.4%, necesidad de funduplicatura 24%, necesidad de aortopexia 2.4%, y moratalidad 0% [171].

Por su parte, en 2023 Patkwoski publicó su experiencia con 145 casos de AE tipo III operados entre 2005 y 2022, obteniendo los siguientes resultados: duración de 131 minutos (46 – 243), porcentaje de conversión de 0%, fuga de anastomosis de 6.9% (todas tratadas de forma conservadora), estenosis que requirieron dilatación de 25.4%, recurrencia de FTE de 0.7%, requerimiento de funduplicatura de 3.7%, y mortalidad de entre 3 – 5 % [167].

3.3.7. Hallazgo intraoperatorio de long gap:

Según Patkwoski, quien ha reportado una experiencia de 179 correcciones de AE toracoscópica entre 2005 y 2022, de las cuales 145 son AE con FTE distal (tipos III y IV), la anastomosis primaria fue posible en la gran mayoría de los casos, excepto en 5 pacientes (3.3%) [167]. En aquellos en los que la distancia entre cabos resultaba excesiva e impedía una anastomosis primara, una de las estrategias disponibles es la utilización de la técnica de suturas de tracción. En 1997, Foker (Minnesota), desarrolló esta técnica, basada en la colocación de suturas en ambos cabos esofágicos, conectadas a un sistema de tracción extracorpóreo, que se ajustaba de forma progresiva durante 6 – 10 días, induciendo el crecimiento esofágico mediante tensión [172][173]. Sin embargo, la técnica tuvo escasa aceptación dentro de la comunidad de cirujanos pediatras, debido a los altos

porcentajes de complicaciones [174]. A partir de 2005, Jennings R. en el Boston Children's Hospital (BCH) retomó el procedimiento en colaboración con Foker, y desde allí comenzaron a trabajar juntos [173]. El año 2009 marcó un hito importante, por la creación del Centro de Tratamiento Esofágico (EAT) en Boston, el primero en EE.UU, consolidando un equipo multidisciplinario especializado en la atención de estos pacientes complejos [173]. Con el tiempo, la curva de aprendizaje del procedimiento de Foker, permitió mejorar drásticamente los resultados entre 2005 y 2020 [175].

El concepto de la elongación por tracción de Foker se trasladó al abordaje toracoscópico. Así, los casos de AE con FTE distal en los que no es posible realizar una anastomosis primaria podrían beneficiarse de la elongación toracoscópica mediante suturas de tracción. Esta técnica ha despertado gran interés y fue respaldada unánimemente en el tercer consenso ENRICA sobre AE long gap (el 100% de los votantes votó a su favor) [26]. La diferencia con respecto a una AE no long gap, es que la movilización de los cabos debe ser más extensa [18]. En el 2007, Van der Zee D. en Países Bajos describió el primer caso exitoso de elongación con suturas de tracción toracoscópica, en una recién nacida pretérmino de 31 semanas y 1.370g, logrando la anastomosis a los 9 días [176]. Su técnica consistió en colocar cuatro suturas de Vicryl® 4-0 (una en cada cuadrante) en ambos cabos, estabilizadas con clips de titanio en los extremos, que además sirven para hacer seguimiento radiológico diario (Figura 3.3.27) [176]. Este autor mantuvo la técnica original de Foker de exteriorización de las suturas por fuera de la pared torácica, a través de un dispositivo Endo Close™ (Figura 3.3.26) [177]. Para mantener la tracción se pasan las suturas por dentro de un tubo de silicona pequeño, y se sostienen con pinzas mosquito (Figura 3.3.27) [173].

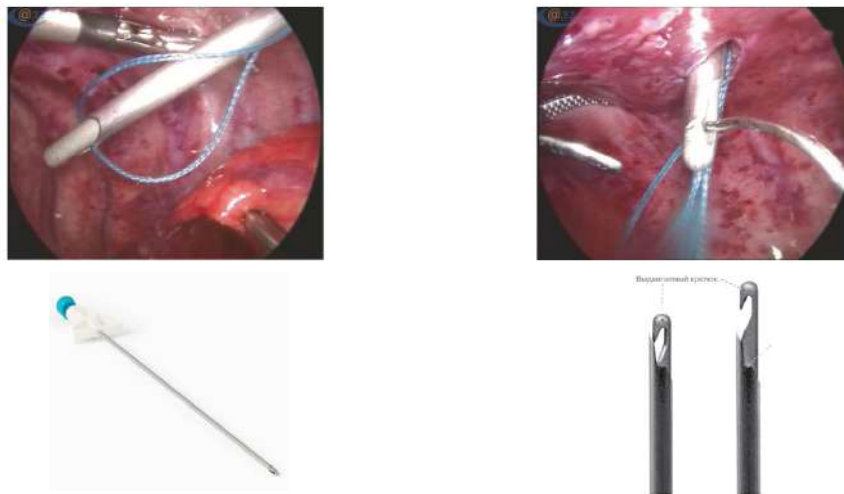


Figura 3.3.26. Técnica de Van der Zee para exteriorizar suturas con Endo Close™. Fuente: [177].

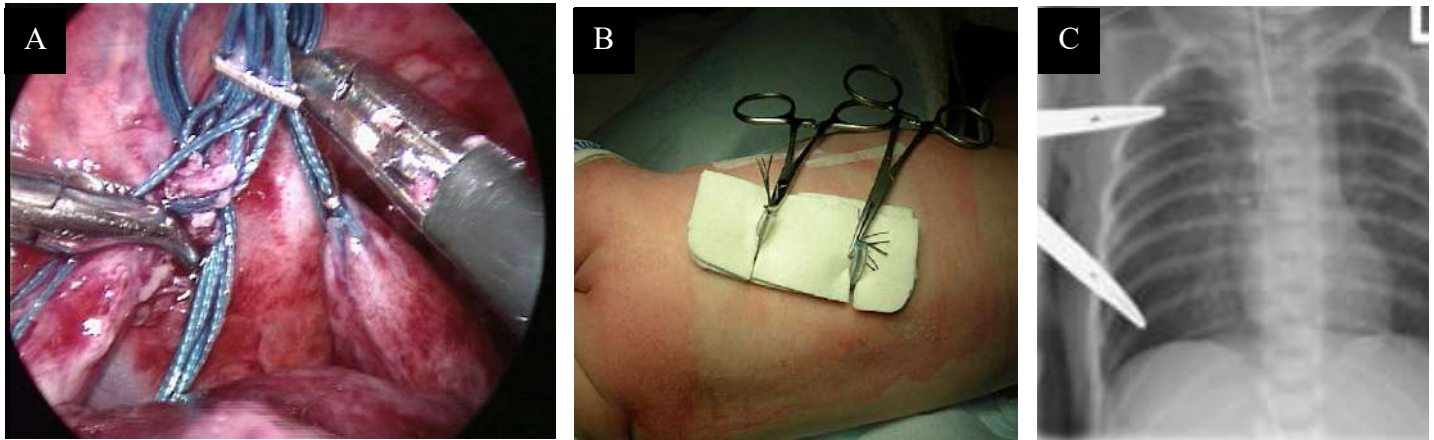


Figura 3.3.27. Suturas de tracción según Van der Zee. A) Sujetadas con clips y exteriorizadas. B) Mantenimiento de tracción con americanas. Fuente: [176].

En 2015, Van der Zee publicó una serie de casos tratados con esta técnica de tracción toracoscópica, sin la necesidad de gastrostomía de alimentación, aplicando tracción durante 5 a 6 días [178]. Según este autor, la progresión se detiene luego de 3 a 5 días, debido a la formación de adherencias entre el esófago y el pulmón adyacente. En este momento, el paciente es llevado nuevamente al quirófano para una adherensiólisis toracoscópica cuidadosa. Cuanto mayor sea la separación de los cabos, mayor liberación se requiere. Si la distancia persiste excesiva, las suturas pueden recolocarse y reinstalar la tracción; de lo contrario, se procede a la anastomosis, comenzando con dos suturas comisurales que se mantienen bajo tracción, y ajustando con nudos deslizantes [178]. En esta serie de 10 pacientes, la edad gestacional fue de entre 34 – 40 semanas, y el peso de entre 1.395 – 2.330g. La distancia media de separación entre cabos bajo la máxima tracción fue de 3 vértebras o 22.5mm [178]. Al no realizar gastrostomía, se observó un mayor riesgo de migración del estómago al tórax, especialmente en AE tipo I con microgastria, lo que motivó la implementación de una gastropexia anterior laparoscópica profiláctica [178]. En dos casos el procedimiento fracasó, requiriendo reemplazo esofágico (uno con yeyuno y otro con estómago) [178].

Además de Van der Zee, otros autores han presentado variaciones técnicas. Patkowsky utiliza suturas Ethibond® 2-0, dos en cada cabo, ajustados con dos clips de titanio de 5 mm en cada extremo. De este modo, la tensión se distribuye a lo largo del clip y no sólo sobre el tejido esofágico, reduciendo el riesgo de desgarro [167]. Las suturas se anudan entre sí mediante dos

nudos deslizantes intracorpóreos, los que mantiene la tracción estable (Figura 3.3.28) [135]. No se requiere drenaje en esta oportunidad [167]. Luego de 6 a 8 días, se realiza una segunda intervención sin necesidad de gastrostomía. Si los cabos se superponen adecuadamente, se procede a la anastomosis. De lo contrario, se ajustan nuevamente los nudos deslizantes para incrementar la tensión, repitiéndose el procedimiento a los pocos días hasta lograr la coaptación de los extremos [167].

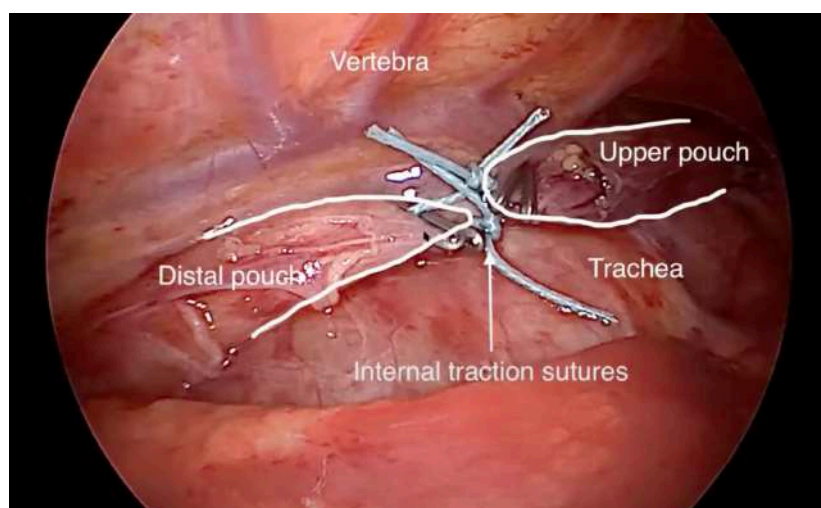


Figura 3.3.28. Suturas de tracción según Patkowsky. Fuente: [167].

Según la experiencia de Patkowsky entre 2008 y 2022, en una serie de 27 pacientes, la anastomosis fue posible en la mayoría de los casos, en dos etapas; la mediana de distancia de separación de cabos fue de 7 cuerpos vertebrales (rango 4 – 8); la mediana de días para lograr la anastomosis fue de 5; no se requirió gastrostomía en 8 casos, y en todos los casos se mantuvo una cirugía exangüe, evitando el uso de electrocoagulación, aspiración o irrigación [167].

Por su parte Zendejas B. de BCH, describe una variante técnica en la cual las suturas de tracción se fijan alrededor de las costillas [27]. En el 2021, este autor publicó una serie de 65 casos de Foker toracoscópico, en los que reportó: un peso promedio de 2.200 g (1.770 – 2.650g), prematuridad de 64%, distancia de separación de 3 cm (rango 2 – 4 cm), o el equivalente de 5 cuerpos vertebrales (rango 4 – 6), tiempo de tracción de 14 días (11 – 19 días), fuga anastomótica de 12%, estenosis de 18%, funduplicatura de 39%, y mortalidad del 4% [27].

3.3.8. Postoperatorio:

El postoperatorio transcurre en la unidad de cuidados intensivos neonatales, en incubadora para mantener el ambiente térmico neutro, con monitoreo continuo electro y capnográfico (Till et al., 2017). La AVM suele mantenerse entre 24 – 72 hs [135], con una media de 3 días (2 – 6) según la revisión de Lal et al. [24].

Un aspecto controvertido es el uso de parálisis muscular con bloqueadores neuromusculares. Entre sus potenciales beneficios se encuentran la reducción de la tensión anastomótica al limitar los movimientos activos del diafragma en la respiración espontánea y la tos, así como la disminución del dolor y el estrés [179]. No obstante, su uso conlleva riesgos como neumonía asociada al ventilador, obstrucción de la vía aérea, y mayor necesidad de opioides y sedación. Esto denota que su indicación debe ser individualizada, cuando los beneficios superan los riesgos [179]. En un estudio prospectivo de cohortes llevado a cabo por la European Pediatric Surgeons' Association (EUPSA) Esophageal Atresia Registry (EAR), compararon dos grupos, con y sin parálisis, donde mostraron que la prematuridad, el bajo peso al nacer y la presencia de malformaciones asociadas, fueron las variables que más se vincularon al uso de parálisis postoperatoria, incluso en ausencia de tensión en la anastomosis. Sin embargo, no se halló asociación significativa con complicaciones como fuga o estenosis [179]. Similarmente, el Registro Turco de Atresia Esofágica no encontró una asociación clara entre AVM y complicaciones postoperatorias, lo que sugiere que son los factores relacionados con el terreno del paciente, más que las estrategias de ventilación, los que pueden influir en los resultados [180]. Pese a ello, en el consenso ENRICA, el 100% de los participantes votaron a favor de aplicar parálisis muscular por 5 días en casos de anastomosis sometidas a tensión [3,26,135]. Apoyando esta conducta, el metanálisis de O'Connell et al. mostró que el uso combinado de AVM, parálisis muscular, y la posición en flexión leve cervical, reduce significativamente el riesgo (factor protector) de fuga anastomótica ($p=0.001$; OR 0,07 (0.01 – 0.35)) [181]. No obstante, no sucedió lo mismo con la estenosis de anastomosis ($p=0.2$; OR 0.42 (0.11 – 1.59)) [181].

La extubación debe planificarse cuidadosamente, ya que una reintubación de urgencia con necesidad de reanimación presión positiva, genera insuflación del esófago que puede determinar la dehiscencia de la anastomosis. Por este motivo, está contraindicado el uso de ventilación mecánica no invasiva como CPAP (presión positiva continua en la vía aérea), tras la extubación (Till et al., 2017). Sin embargo, estudios retrospectivos como el de Shah P. et al., no encontraron asociación estadística entre el uso de CPAP post - extubación, y complicaciones (fuga anastomótica y

refistulización) [182]. Estas discrepancias de opiniones denotan la necesidad estudios prospectivos randomizados y controlados para mejor evidencia que apoye la mejor conducta. Por otra parte, existe el riesgo, no infrecuente, de intubación esofágica inadvertida, lo que puede comprometer seriamente la integridad de la anastomosis.

El paciente debe permanecer en posición semisentado con fundamental manejo cuidadoso del cuello, manteniéndolo en posición neutra, con flexión leve, evitando cualquier movimiento brusco de extensión, que genere tracción sobre la línea de sutura (Canizzarro et al., 2018a; Till et al., 2017). Esta postura, al igual que en el preoperatorio, colabora con la reducción de reflujo gastroesofágico, objetivo que se refuerza además con el uso de inhibidores de bomba de protones. El metanálisis de O'Connell et al. previamente citado expone evidencia estadísticamente significativa de que esta posición es un factor protector para fuga de anastomosis. No obstante, los estudios incluidos en esta revisión son retrospectivos, lo que aumenta significativamente el riesgo de sesgos, mostrando la necesidad de mayores estudios prospectivos a futuro con mejor evidencia [181]. Además, no existe consenso sobre la duración de esta medida, variando las conductas entre cirujanos, ajustándose según el grado de tensión en la anastomosis [181].

La fijación estricta de dispositivos como el tubo endotraqueal, la STA y el drenaje pleural es fundamental para evitar desplazamientos accidentales. La STA facilita la alimentación enteral precoz, descomprime el estómago y mantiene la permeabilidad esofágica, pero no debe recolocarse a ciegas en caso de salida accidental, ya que existe riesgo de perforación o daño de la anastomosis; en esos casos, se prefiere no recolocarla, o reinsertarse bajo radioscopia. El drenaje pleural, si se coloca, permite monitorizar fugas. Para disminuir el flujo de saliva hacia la anastomosis, algunos autores recomiendan dejar la sonda Replogle® en la boca.

En cuanto a la nutrición, durante los primeros días, se mantiene con NPT. La nutrición enteral se inicia generalmente hacia el tercer o cuarto día postoperatorio por la STA (en caso de haber sido colocada), iniciando con aporte trófico, y aumentando progresivamente, según tolerancia. En el consenso ENRICA, el 100% de los participantes votaron a favor de iniciar de forma rutinaria la alimentación por la STA a las 24 horas del postoperatorio [122]. Tradicionalmente se realizaba de rutina un estudio contrastado esófago-gastro-duodeno entre los 5 – 7 días postoperatorios para descartar fugas de anastomosis antes de iniciar la vía oral [183]. Otras utilidades de este estudio son la valoración de otras complicaciones como estenosis de anastomosis o estenosis congénitas distales, y con el pasaje a estómago y duodeno, malformaciones asociadas como membrana duodenal. Sin embargo, esta conducta actualmente es discutida, no existiendo unanimidad entre los

centros. En el consenso ENRICA, solamente el 20% de los votantes estuvieron a favor de realizar el esofagograma de rutina previo al inicio de la alimentación oral [26]. Estudios informan que en ausencia de elementos clínicos de fuga (taquicardia, polipnea, fiebre, salida de saliva o aire por drenaje, derrame pleural, neumotórax), puede omitirse con seguridad [184][186]. Esta conducta se justifica no solo por la exposición a radiación, sino también porque en algunos centros implica el traslado del paciente al departamento de radiología, con los riesgos asociados de movilizar la sonda transanastomótica o de inducir hipotermia [186]. En prematuros menores de 33 – 34 semanas, la STA no debe retirarse hasta asegurar una succión eficaz.

El manejo del dolor debe priorizar técnicas de analgesia regional continua (paravertebral o epidural), con infusión continua de bupivacaína, evitando opioides intravenosos que predisponen a apnea y depresión respiratoria (Till et al., 2017).

Respecto al uso de antibióticos profilácticos, el consenso ENRICA recomienda no extender la profilaxis más allá de 48 hs [24,26]. En una revisión retrospectiva realizada por el Midwest Pediatric Surgery Consortium (EE.UU), no encontraron diferencias al comparar pacientes que recibieron antibióticos por más y menos de 24 hs en cuanto a mortalidad, sepsis, shock, falla multiorgánica, o infección de herida quirúrgica [33].

En cuanto a los antiácidos (en su mayoría inhibidor de bomba de protones), el consenso ENRICA lo recomienda sistemáticamente durante los primeros 12 meses de vida, como medida preventiva de la ERGE y de la estenosis de anastomosis [24,26].

En síntesis, el manejo postoperatorio de la AE continúa siendo heterogéneo y sujeto a la experiencia de cada centro. Esto resalta la importancia de la estandarización de protocolos basados en evidencia y la necesidad de estudios prospectivos que permitan optimizar la evolución de estos pacientes. A continuación se presenta la siguiente tabla como resumen comparativo entre autores.

Tabla 3.3.

Variaciones en técnica toracoscópica y postoperatorio entre autores.						
	Godoy	Guelfand	Martinez Ferro	Rothenberg	Patkowski	Van der Zee
Duración procedimiento (min)				85 (55 – 120)	131 (55 – 245)	156 (87 – 210)
Broncoscopia preoperatoria	Si	Si	Si	Si	Si	Si
Esofagoscopia preoperatoria	Si	No	No	No	No	No
Ventilación unipulmonar	No de rutina	No de rutina	No	No	No	No
Insuflación CO2	Si puede si	Si puede si	5 mmHg 1 L/min	4 – 6 mmHg 1 L/min	4 – 6 mmHg 1 L/min	2 – 5 mmHg 1 L/min
Ligadura vena ácigos	No de rutina	No de rutina	Si	No de rutina	No	No de rutina
Cierre FTE	Doble (punto transfixiante de Prolene y ligadura de Vicryl)	Clips Titanio < 1 Kg: ligadura Prolene	Clips Hem-o-lok	Clips < 2 Kg: ligadura	Punto transfixiante o ligadura sola Vicryl®	Punto transfixiante Vicryl®
Traqueopexia posterior proxiláica	Si	No	No	No	No	No
Hilo sutura anastomosis	Vicryl® Prolene® (si reintervención)	Prolene®	PDS®	PDS® Vicryl®	Vicryl®	Vicryl®
STA	Si	Si	Si	No Solo si prematuro	Si	Si
Drenaje pleural	Siempre	No de rutina. Sí en casos de preocupación sobre anastomosis	Siempre	No de rutina. Sí en casos de preocupación sobre anastomosis	No de rutina. Sí en casos de preocupación sobre anastomosis	No de rutina. Sí en casos de preocupación sobre anastomosis
Días de AVM con parálisis muscular	Sin tensión: 48 hs Tensión moderada: 4 – 5 días Long gap: 5 – 7 días	3 – 4 días	Sin tensión: 24 hs	Sin tensión: 12 – 24 hs	Individualizado según la tensión	Sin tensión: 24 – 48 hs
Esofagograma de rutina	5 – 7 días	6 – 8 días	5 – 7 días	4 – 5 días	6 – 7 días	
Inicio enteral	3 – 4 días STA	-	-	2 – 3 días STA	-	1er día por STA
Inicio vía oral	Luego esofagograma	Luego esofagograma	Luego esofagograma	No espera esofagograma	-	No espera esofagograma, día 5

Capítulo 4

COMPLICACIONES QUIRÚRGICAS DE LA ATRESIA DE ESÓFAGO TIPO III

4.1. FUGA DE ANASTOMOSIS

4.1.1. DEFINICIÓN

La fuga de anastomosis esofágica se define como la pérdida de continuidad en la sutura, con extravasación de contenido digestivo (aire, saliva o gastrointestinal) al mediastino o cavidad pleural, dependiendo de si la reparación inicial de la AE fue extra o transpleural, respectivamente. Se trata de una de las complicaciones más relevantes por su asociación con mediastinitis, sepsis y mortalidad, lo que exige un diagnóstico precoz y tratamiento oportuno [185][186][187].

4.1.2. PATOGENIA

La fuga anastomótica constituye una de las complicaciones postoperatorias más frecuentes, con una incidencia reportada entre el 3.5 – 25% según la serie y el centro (Canizzarro et al., 2018a; Holcomb et al., 2020)[188,189][35]. Se han identificado múltiples factores de riesgo, agrupables en tres categorías: factores locales, sistémicos y del terreno del paciente.

Los factores locales incluyen: anastomosis bajo tensión, incongruencia entre los cabos esofágicos, ventilación con ambú, reflujo gastroesofágico y los debidos a la técnica quirúrgica [190][34][186]. Estos últimos involucran: suturas colocadas incorrectamente, inseguras, o que desgarran el esófago; necrosis por presión por puntos excesivamente apretados; desvascularización secundaria a disección amplia; y la falta de experiencia del equipo quirúrgico. En cuanto al material de sutura, Spitz L. reportó en un análisis retrospectivo de 199 casos una mayor frecuencia de fuga con suturas de multifilamento (poliéster 41.7%, y seda 33.3%) en comparación con monofilamento (polipropileno 12.9%, y ácido poliglicólico 10.3%) [188]. En particular, la seda se asocia a microabscesos, y por tanto, a dehiscencia y fuga.

Los factores sistémicos involucran la inestabilidad hemodinámica, la hipotermia, la hipoxia o acidosis intraoperatoria, y la infección sistémica. En cuanto al terreno del paciente, el bajo peso al nacer, la prematurez, y la asociación con cardiopatías congénitas (Till et al., 2017)[190,191].

La literatura muestra resultados dispares respecto al impacto de estos factores. Ishimaru T. et al. (2023), en un estudio retrospectivo de 667 pacientes, hallaron asociación significativa con fugas en casos de tiempo operatorio mayor a 3.5 horas ($p < 0.0001$), y anastomosis por etapas (frecuente en long gap, inestabilidad hemodinámica, o cardiopatías congénitas severas) ($p < 0.0001$) [190]. No se encontraron diferencias significativas según la edad gestacional (menor y mayor de 37 semanas), peso al nacer (menor y mayor de 1.500g), cardiopatías congénitas, trisomías (13, 18 y 21), abordaje toracoscópico, y número de casos por año [190].

Por otro lado, un estudio multicéntrico en 36 centros de EE.UU, publicado por Datta et al. en 2025, analizaron retrospectivamente 365 casos de AE tipo tipo III, encontrando evidencia estadística de asociación a fuga de los siguientes factores: peso en percentil < 10 ($p = 0.045$), sexo masculino ($p = 0.028$), anastomosis por etapas ($p = 0.002$), abordaje toracoscópico ($p = 0.011$) y defectos cardíacos septales ($p = 0.003$) [191]. Estas diferencias en los resultados podrían atribuirse al diseño retrospectivo de los estudios incluidos y al elevado riesgo de sesgos, lo cual resalta la necesidad de futuros estudios prospectivos con mayor nivel de evidencia.

La ventaja del abordaje extrapleural es proteger el espacio pleural de infección en casos de fuga. La contaminación se encuentra confinada al espacio extrapleural, disminuyendo los riesgos de sepsis diseminada. Esto contribuye además al éxito del tratamiento conservador [191]. En la figura 4.1.1 se resumen los mecanismos patogénicos involucrados en la fuga anastomótica.

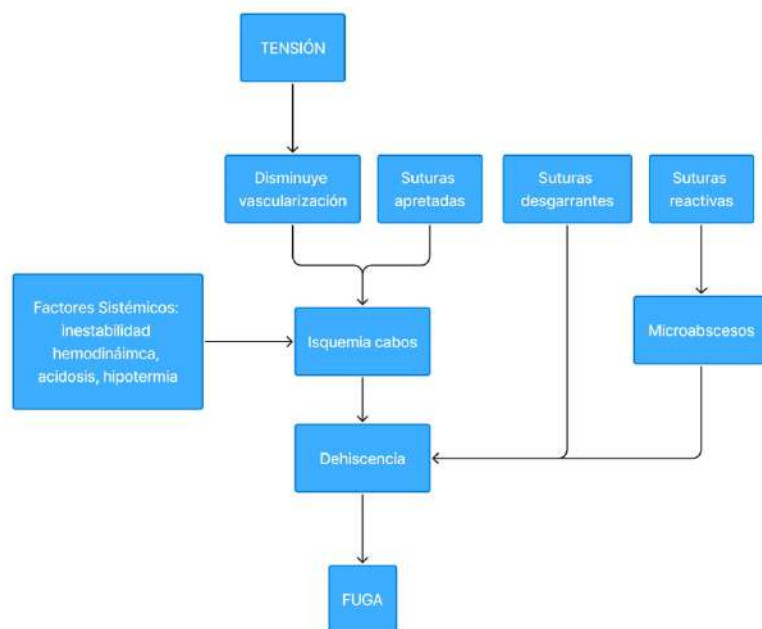


Figura 4.1.1. Patogenia de la fuga anastomótica.

4.1.3. CLÍNICA

La fuga de la anastomosis suele manifestarse dentro de las primeras 24 hs y hasta los 7 días del postoperatorio. Su presentación clínica depende de la magnitud de la dehiscencia. La misma puede ser evidente clínicamente por la salida de saliva por el drenaje extrapleural, o detectarse como hallazgo incidental en el esofagograma de control (Canizzarro et al., 2018a).

Desde el punto de vista clínico, se pueden clasificar en mayores y menores [185,188]. Existe una correlación entre el momento de la expresión clínica y la gravedad. Las fugas mayores se manifiestan típicamente en las primeras 24 – 72 hs tras la cirugía. Se caracterizan por la salida de saliva por el drenaje, y se corresponden con dehiscencias extensas de la anastomosis. Chittmittrapap et al. la relacionan con una afectación de más de 1/4 de la circunferencia esofágica [188], mientras que Chavin et al., consideran interrupciones entre el 15 – 85% de la misma [192]. Afortunadamente son las menos frecuentes (3 – 5%) [188]. Además de salida de saliva por el drenaje, pueden presentarse con enfisema subcutáneo, signos de mediastinitis (taquicardia, polipnea, fiebre, peoría del estado general, y elevación de parámetros inflamatorios), y hallazgos radiológicos como neumomediastino o neumotótax. En los casos en los que se realizó abordaje transpleural, puede presentarse además derrame pleural, dificultad respiratoria, cianosis e infección pulmonar. La obstrucción y mal funcionamiento del drenaje puede enmascarar la fuga, debiendo sospecharse ante la aparición de estos signos.

Las fugas menores son más frecuentes, y se presentan en un 10 – 15% de los casos [188]. Se expresan clínicamente una vez superadas las 72 hs y hasta dentro de los 10 días del postoperatorio. Se manifiestan por salida de saliva por el drenaje, pero de menor entidad que las mayores. Incluso pueden ser asintomáticas y ser un hallazgo incidental en el esofagograma de control (fuga radiológica) (Till et al., 2017).

Como veremos a lo largo de este capítulo, una fuga (ya sea mayor o menor), predispone a la aparición de otras complicaciones como la estenosis anastomótica, las cuales juntas predisponen a la refistulización tráqueo-esofágica, el agravamiento de la traqueomalacia, y los episodios de aspiración con infecciones respiratorias recurrentes (Till et al., 2017). La asociación entre fuga y estenosis es particularmente compleja: cuanto mayor es la estenosis, mayor es la obstrucción al paso del bolo hacia distal, lo que favorece que la saliva drene persistentemente a través de la dehiscencia y perpetúe el cuadro.

4.1.4. PARACLÍNICA

La confirmación de la fuga se realiza mediante un estudio contrastado de esófago-gastro-duodeno, con contraste hidrosoluble bajo radioscopia. Tal como se mencionó en el capítulo anterior, existe una considerable variabilidad entre autores y centros, en cuanto a su indicación: algunos lo realizan de forma rutinaria entre los 5 – 7 días postoperatorios, mientras que otros lo reservan únicamente para pacientes con signos clínicos sugestivos de fuga.

El hallazgo característico es la extravasación de contraste a través del sitio de la anastomosis (Figura 4.4.2). En las fugas mayores, el contraste se dirige hacia el mediastino y continúa su salida a través del drenaje. Debe tenerse en cuenta además, el pasaje de contraste hacia distal de la anastomosis, lo cual a su vez se relaciona con la coexistencia de estenosis. La presencia de estenosis, actúa de obstáculo para el pasaje distal, por lo que el contenido tenderá a salir a través del drenaje. Estos son los casos en los que es más difícil el cierre espontáneo con el tratamiento conservador. Por el contrario, en fugas menores, con mínima salida de contraste por el drenaje (“en forma de hilo”), y con paso predominante del mismo hacia el esófago distal, es un hallazgo predictor de éxito del manejo conservador.

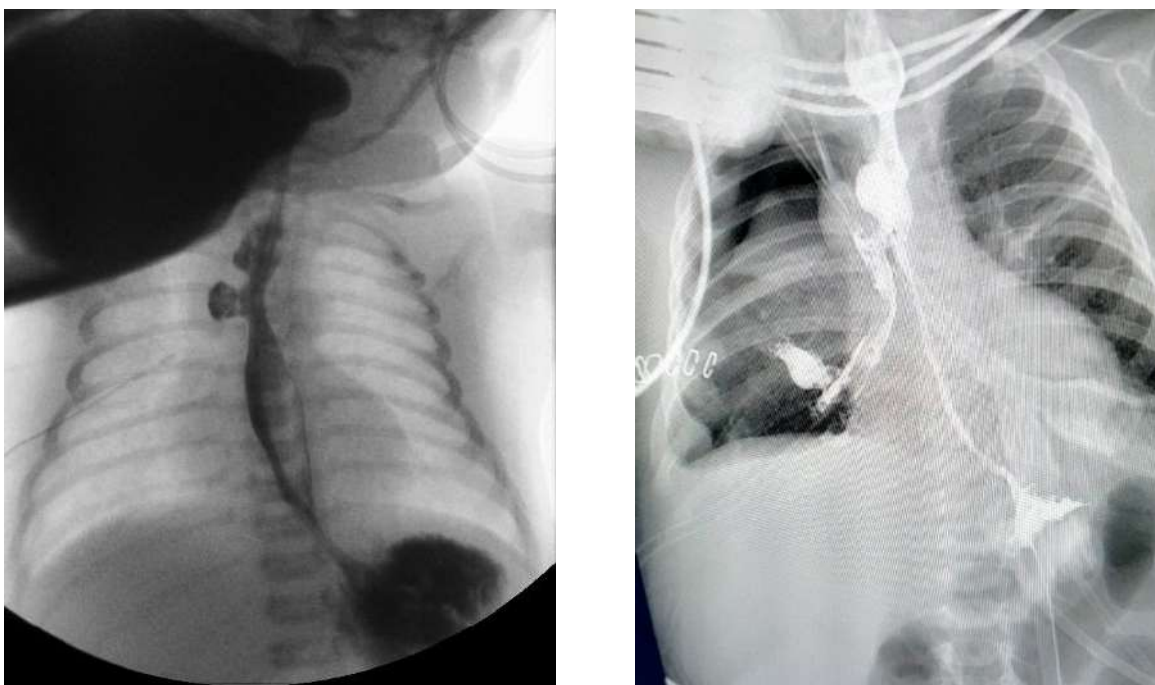


Figura 4.1.2. Estudios contrastados de tránsito esofágico postoperatorios. A) Fuga menor constatada como hallazgo en esofagograma de control; la fuga es contenida sin salida por drenaje torácico, y el contraste transitando a distal en su mayoría. B) Fuga mayor, la mayoría del contraste sale por el drenaje torácico, con escaso pasaje a distal; además presenta neumotórax; impresiona también estenosis de anastomosis concomitante, lo que perpetúa la fuga. Fuente: de autor.

Más allá de que para detectar una fuga de anastomosis suele ser suficiente un tránsito esofágico o esofagograma, resulta fundamental extender el estudio hasta evaluar el pasaje hacia el estómago y duodeno. Esto permite descartar la presencia de factores obstructivos distales, como una membrana duodenal, que puede condicionar la evolución. La obstrucción favorece la distensión gástrica y el reflujo gastroesofágico, lo que a su vez perpetúa la fuga y facilita la aparición de estenosis. A su vez, la estenosis dificulta el cierre espontáneo de la brecha, instaurando un círculo vicioso de difícil resolución.

4.1.5. TRATAMIENTO

El tratamiento de la fuga anastomótica puede ser conservador o quirúrgico. En la gran mayoría de los casos, la resolución ocurre de forma espontánea con medidas conservadoras, que incluyen drenaje adecuado (pleural/extrapleural), ayuno, antibióticos y soporte nutricional. La indicación de una reintervención quirúrgica es compleja y debe individualizarse, valorando cuidadosamente la evolución clínica y la respuesta al manejo conservador.

4.1.5.1. TRATAMIENTO CONSERVADOR

El tratamiento conservador constituye la estrategia estándar y de primera línea [193]. Se ha demostrado que es eficaz en más del 95% de los casos de fuga, con resolución espontánea entre los 2 y 30 días (Till et al., 2017). Consiste en suspender la nutrición enteral (si ya se había iniciado), y mantener soporte con nutrición parenteral. Puede ser útil la aspiración continua mediante sonda Replogle colocada en la cavidad oral, con el objetivo de minimizar el paso de saliva hacia el esófago distal [194]. Se deben de iniciar antibióticos de amplio espectro para cobertura de bacilos gram negativos, positivos y anaerobios [189]. En una revisión de casos de Zhao R. et al., el cultivo del líquido de drenaje fue positivo para *E. Coli*, *Klebsiella*, *Acinetobacter baumannii*, *Pseudomona aeruginosa*, *Enterobacter cloacae*, *Staphylococcus aureus*, y *Streptococcus viridans* [189]. Asimismo, deben mantenerse medidas antirreflujo (posición a 45° e inhibidores de secreción ácida), dado que el reflujo agrava la fuga e impide su cicatrización [194].

El drenaje extrapleural debe conservarse hasta la resolución completa de la fuga. Es fundamental verificar que el mismo no esté ocluido, ya que la acumulación progresiva de líquido (en su mayoría viscoso) y aire, puede provocar infección, neumotórax y retraso en la cicatrización. Cui et al. evaluaron el rol del lavado torácico a través del drenaje pleural, en un estudio retrospectivo con 92 pacientes, divididos en dos grupos (42 con lavado y 50 sin lavado). El lavado se realizó con 10 cc de suero fisiológico tibio, tres veces por día, ajustando la frecuencia según la gravedad de la fuga. En sus resultados encontraron asociación estadísticamente significativa con menos días de AVM ($p=0.032$), menos días de hospitalización en cuidados intensivos ($p=0.039$), menor tiempo de resolución de la fuga ($p=0.022$), menos incidencia de neumonía grave ($p=0.043$) [195]. Por tanto, el lavado podría ser una herramienta simple, eficaz y segura para optimizar el manejo conservador en estos pacientes.

El tratamiento conservador puede ser eficaz incluso en casos de fugas mayores, especialmente cuando se realiza abordaje extrapleurar en la cirugía inicial [198]. La toracoscopia no ofrece esta ventaja, debido a que se trata de un abordaje transpleural, con más riesgo de empiema en caso de fuga [196]. Zhao R. et al. de China, publicaron su experiencia en un estudio retrospectivo con 21 de 89 pacientes que presentaron fuga de anastomosis, obteniendo un tiempo de drenaje medio de 9.83 días (5 – 20), y una duración de nutrición parenteral media de 11.71 días (6 – 21) (Zhao et al., 2011).

Kulshrestha et al., en India, publicaron en 2020 una serie de 203 pacientes operados de AE con FTE distal por abordaje extrapleurar, de los cuales 38 (18.7%) presentaron fuga. Todos fueron manejados de forma conservadora, con un tiempo promedio de resolución de 9.5 días para fugas menores, y de 17.4 días para mayores [193].

4.1.5.1.1. Tratamiento endoscópico:

El manejo no quirúrgico de la fuga anastomótica incluye diversas técnicas endoscópicas orientadas a favorecer el cierre de la dehiscencia, reducir la morbilidad y evitar reintervenciones mayores. Entre ellas se destacan: la terapia endoluminal con presión negativa (“Endoscopic Vacuum Therapy”, EVT), técnica de vacuum modificada, la colocación de stents, y el uso de sellantes biológicos como la fibrina. De manera complementaria, las estrategias dirigidas a disminuir la producción de secreción salival (como la inyección de toxina botulínica en glándulas salivales o la administración anticolinérgicos sistémicos), pueden contribuir a reducir el volumen de saliva que alcanza la la anastomosis, optimizando las condiciones para su reparación y cierre.

4.1.5.1.1.1. Terapia endoluminal con presión negativa:

La técnica de “Endoscopic Vacuum Therapy” (EVT), también llamada terapia endoluminal con presión negativa, consiste en aplicar presión negativa sobre la dehiscencia esofágica [187]. Esta técnica deriva del “vacuum-assisted closure” (comercialmente conocido como VAC®), ampliamente utilizado en cirugía plástica para el tratamiento de heridas externas [187]. Posteriormente fue adaptada al manejo de defectos de la pared gastrointestinal, como en el recto y el tracto gastrointestinal superior [197][198–200].

La aplicación en perforaciones esofágicas, fue descrita por primera vez en 2008 por el alemán Weidenhagen R. en pacientes adultos [199]. Desde entonces, se consolidó como tratamiento estándar para las perforaciones o dehiscencias anastomóticas esofágicas en este grupo etario, reportando tasas de éxito de 70 – 100% [201]. Posteriormente, esta estrategia fue adaptada a la población pediátrica, publicándose en el 2018 el primer caso tratado con esta técnica por Jennings R. del BCH, en un lactante de 8 meses [202]. Actualmente se considera una técnica novedosa y prometedora para tratar perforaciones esofágicas en niños [203].

El EVT promueve la cicatrización a través de múltiples mecanismos: aumenta el flujo sanguíneo y la angiogénesis, favoreciendo la llegada de fibroblastos y formación de tejido de granulación; y reduce el edema tisular al eliminar líquido. Adicionalmente, al generar presión negativa intraluminal, contrarresta la presión negativa intratorácica fisiológica generada por la respiración, que tiende a promover la salida de secreciones y otros líquidos del esófago hacia el tórax. De esta manera, facilita la extracción de las secreciones del tórax hacia el esófago, y evita la entrada de nuevos líquidos, disminuyendo la contaminación y reduciendo el riesgo de infección [204][185,205].

Si bien en adultos existen dispositivos prefabricados específicamente diseñados para EVT (como el Eso-SPONGE®), en pacientes pediátricos (y especialmente en recién nacidos), no se dispone de materiales con calibres adecuados [206]. Por ello, distintos autores han propuesto técnicas artesanales adaptadas, permitiendo su implementación. Se puede elaborar con una sonda nasogástrica, a la cual se le acopla un material que permita el pasaje de la succión. La sonda debe ser fenestrada; de ser necesario se le pueden crear orificios adicionales para distribuir la succión a lo largo de una mayor longitud [187]. Para personalizar el dispositivo al diámetro del lumen esofágico existen varias alternativas. Una de ellas es seleccionar el calibre de la sonda nasogástrica, que habitualmente varía entre 8 – 12Fr. El grupo de Boston recomienda utilizar calibres superiores a 12Fr, tras observar fallas por obstrucción con calibres menores [185]. Otra opción es la elección del material que se acopla a la sonda: se puede utilizar una esponja de GranuFoam (apósito de espuma de poliuretano) en lúmenes más amplios, o un film poroso en lúmenes más estrechos (Figura 4.1.3) [185]. Según Manfredi et al., el diámetro del dispositivo oscila entre 1 y 2 cm, con una longitud aproximada de 7 cm [185].

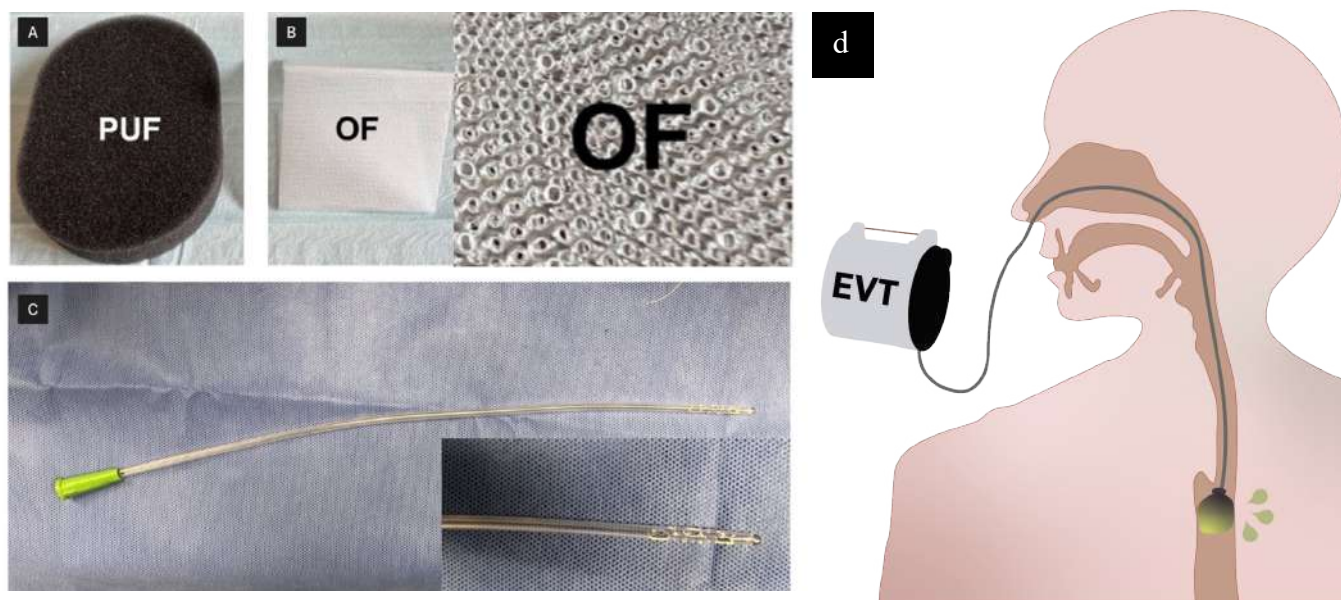


Figura 4.1.3. Materiales empleados para vaccum artesanal. A) Esponja GranFoam, apósito de espuma de poliuretano con poros abiertos. B) Film poroso. C) Sonda con orificios creados en el extremo. D) Ilustración de funcionamiento. Fuente: [197,207]; foto C de autor; D) Ilustración original realizada por Lic. Cecilia Fein.

La esponja se recorta hasta obtener un tamaño adecuado y se realiza una fenestración en el centro, a través de la cual se introduce la sonda. La esponja debe quedar cubriendo las fenestras, fijándose firmemente en su extremo distal fenestrado con seda 2-0, a fin de evitar su desprendimiento por acción de la saliva (Figura 4.1.4).



Figura 4.1.4. Dispositivo de EVT artesanal. Fuente: [197,207].

Abello propuso una modificación de la técnica original, que consiste en la cobertura de la esponja con un film transparente tipo Tegaderm®, sellando el contacto de la esponja con la sonda. Luego el film se perfora con bisturí para permitir la succión (Figura 4.1.5). El objetivo es evitar lesiones de la mucosa esofágica por la presión negativa.

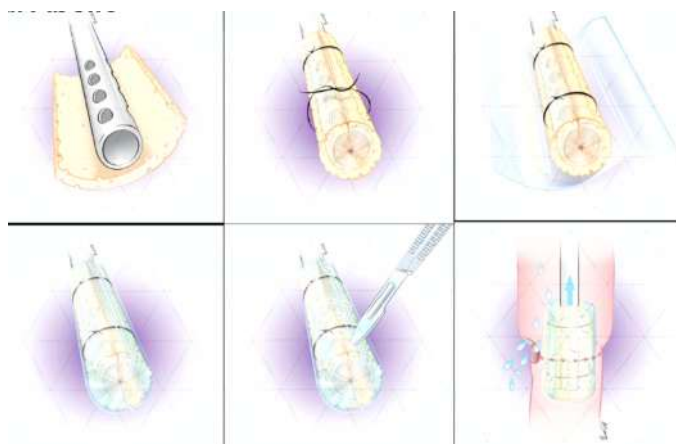


Figura 4.1.5. Dispositivo de EVT artesanal según Abello C.

La colocación, puede realizarse bajo guía radioscópica, endoscópica o una combinación de ambas. En el primer caso, la sonda se impregna con contraste y se introduce bajo radioscopia con arco en C. La guía endoscópica tiene la ventaja de poder realizar una inspección previa del sitio de fuga [208]. Según el tamaño del defecto, se puede introducir el endoscopio a través del mismo, valorar la presencia de una cavidad abscedada, irrigar con suero fisiológico, retirar el tejido necrótico y efectuar un debridamiento mecánico [208]. La endoscopia permite además, medir la distancia desde la arcada dentaria hasta la fuga, lo que facilita la introducción precisa de la sonda. La vía de introducción de la sonda puede ser nasal, bucal, o a través de la gastrostomía (en caso de que el paciente la tenga).

El método de colocación puede realizarse por vía anterógrada o retrógrada [185]. En la técnica anterógrada, la sonda se puede introducirse por vía nasal o bucal. Para pacientes lúcidos, se prefiere el acceso nasal, ya que resulta menos incómodo, y brinda mayor estabilidad. Sin embargo, en pacientes que permanecerán ventilados, la vía bucal no presenta ese inconveniente, siendo una alternativa válida, además hace menos engorroso los recambios. No obstante, estas sondas tienden a desplazarse con mayor frecuencia que las nasogástricas. Para colocarla por vía nasal, primero se introduce la sonda a través de uno de los orificios nasales, y se extrae por la boca (si se dificulta se

solicita al anestesiólogo que lo recupere bajo visión laringoscópica utilizando pinzas de Magill). Luego se ensambla el dispositivo artesanal EVT con los pasos ya mencionados. A continuación, la esponja se impregna con contraste hidrosoluble para control por fluoroscopia, se lubrica y se coloca por la boca (Figura 4.1.6). Finalmente se guía la esponja hasta la ubicación deseada de manera que quede enfrentada a la fuga, con el endoscopio con visión directa, y con contraste y radioscopia [185].



Figura 4.1.6. Colocación EVT anterógrada. Primero se coloca la sonda a través de un orificio nasal, luego se extrae por la boca y se ensambla el dispositivo. Fuente: [185].

Un efecto adverso que puede ocurrir es la acumulación de secreciones por encima de la esponja, como consecuencia de que el EVT causa un colapso completo del esófago alrededor de ésta, pudiendo dar lugar a sialorrea. La persistencia de la sonda pasando por la orofaringe y la nariz puede causar arcadas, y molestias. Este último efecto adverso se se presenta con la colocación vía retrógrada [185].

La vía de colocación retrógrada, se puede emplear cuando el paciente presenta una gastrostomía [185,209]. La misma consiste en la introducción del dispositivo a través de ésta. Para

esta técnica se debe de colocar en la punta de la sonda una lazada de seda o prolene 2-0 (Figura 4.1.7).



Figura 4.1.7. Dispositivo con lazada en la punta. Fuente: [185].

El dispositivo se lleva al estómago a través de la gastrostomía [210]. Luego mediante un endoscopio ingresando por la boca se tracciona de la lazada, y se lo desplaza de forma retrógrada hasta quedar enfrente al sitio de fuga (Figura 4.1.8). Al igual que la vía anterógrada, se realiza bajo visión directa y con contraste y radioscopía. Al igual que con la vía anterógrada, se deben extremar los cuidados en la fijación de la sonda en su salida por la gastrostomía [209].

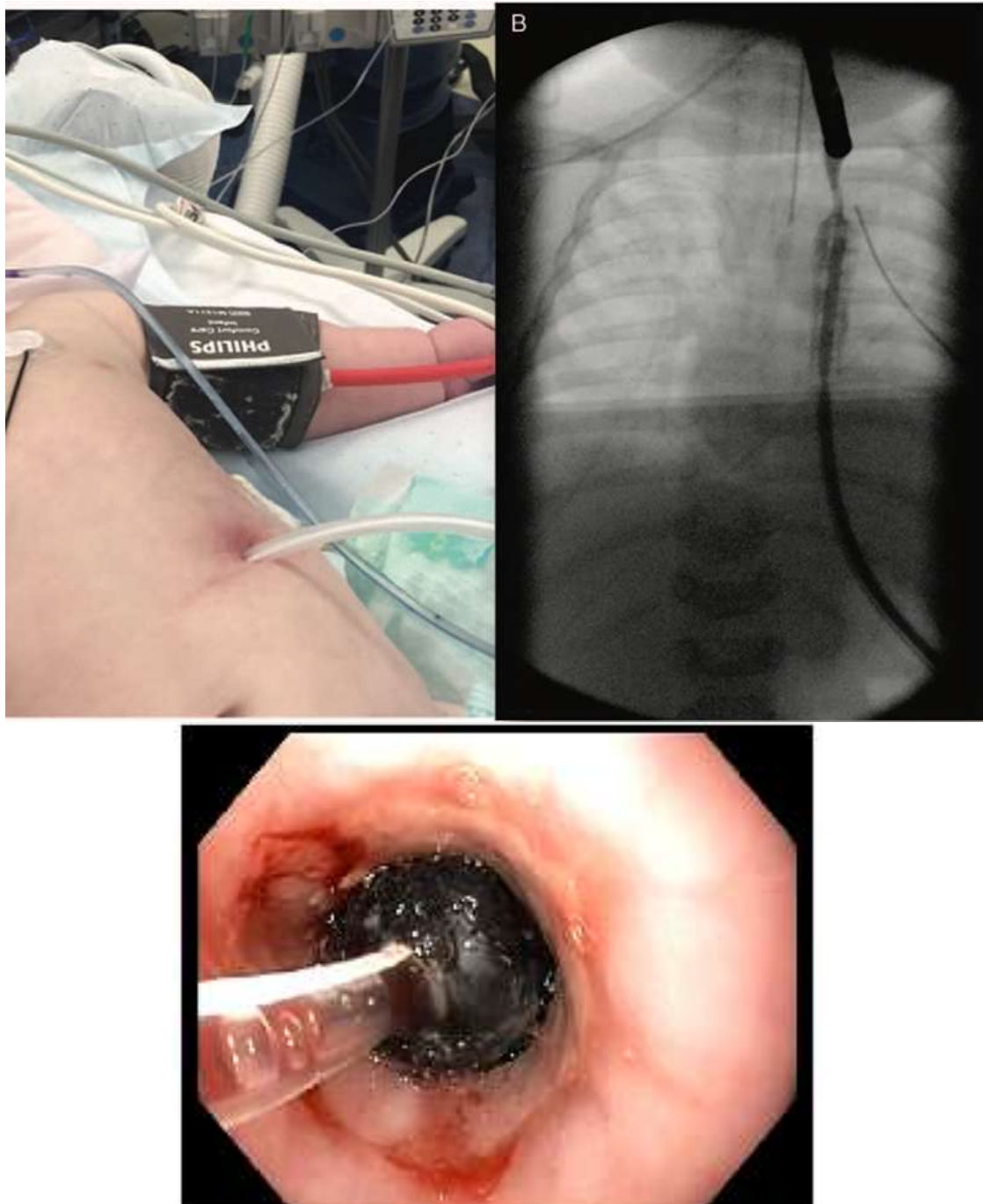


Figura 4.1.8. Colocación EVT retrógrada. A) Dispositivo entrando por gastrostomía, y traccionado por el endoscopio introducido por boca hasta el sitio de fuga. B) Control radioscópico: a distal se observa la sonda radiopaca por contraste hidrosoluble, y hacia proximal el endoscopio que actuó traccionando de la lazada colocada en la punta de la sonda. C) Visión endoscópica. [199]

Al igual que con la vía anterógrada, la vía retrógrada también puede provocar sialorrea. No obstante, al no atravesar la orofaringe ni las fosas nasales, se reducen las molestias y arcadas [185]. La principal desventaja de esta vía es que puede limitar el uso de la gastrostomía para alimentación, en especial si el calibre de la sonda es similar al orificio de la gastrostomía. Si el orificio lo permite, puede colocarse una sonda gastro-yeyunal para alimentación, guiada por endoscopia antes de la colocación del sistema EVT. En estos casos, es fundamental asegurar un sellado adecuado del ostoma para que la presión negativa del sistema ejerza su efecto terapéutico sobre el esófago. Por otro lado, el paso de la sonda transpilórica podría incrementar el riesgo de reflujo gastroesofágico y, en consecuencia, de contaminación torácica. Por este motivo, el grupo de Boston prefiere nutrición parenteral, al menos en las etapas iniciales de tratamiento [185].

Una vez instalada, la sonda se conecta a aspiración negativa central, entre 75 – 150 mmHg [185]. La presión debe ajustarse individualmente: en caso de incomodidad o acumulación excesiva de secreciones sobre la esponja, se recomienda alternar intervalos de aspiración de 5 minutos con pausas de 2 minutos.

Como alternativa a la esponja, se puede utilizar un film poroso compuesto por dos membranas perforadas con un espacio intermedio que no colapsa bajo vacío, y transmite la presión negativa a lo largo de toda su superficie (Figura 4.1.3B) [207]. La película se envuelve en el extremo distal de la sonda, y se fija con seda o Ethibond® (Figura 4.1.9). Al igual que con la esponja, se puede añadir un lazo en el extremo para facilitar su colocación. El ajuste de presión es similar a cualquier otro tipo de EVT.



Figura 4.1.9. Dispositivo con film microporoso. Para diámetros esofágicos mas delgados, el dispositivo se puede moldear más fino. Fuente: [187]

Todo el personal debe estar capacitado para evaluar el correcto funcionamiento del sistema. Los problemas relacionados con el EVT incluyen migración de la esponja, fugas en las conexiones, recipiente de recolección lleno, y obstrucción del sistema. Se debe de controlar los signos clínicos que podrían indicar un mal funcionamiento del sistema como taquicardia, fiebre y sepsis.

En adultos el recambio puede realizarse bajo sedación, sin necesidad de anestesia general. No obstante en pacientes pediátricos esto no es posible, requiriendo de múltiples visitas a block quirúrgico para cambiar la esponja, lo que constituye una desventaja. El dispositivo debe cambiarse aproximadamente cada 3 – 4 días [187]. Cuanto más tiempo permanezca colocada, más difícil será retirarla, ya que se incrusta en el tejido esofágico.

Para el recambio, bajo anestesia general, primero se detiene la succión y, a continuación bajo visión endoscópica se libera la esponja de las fijaciones, pasando suavemente el endoscopio entre ésta y la pared esofágica, en combinación con una leve tracción de la sonda. Una vez retirada, se evalúa la cicatrización del área mediante visualización directa y radioscopia con contraste hidrosoluble. Si persisten indicios de perforación, se coloca un nuevo EVT, previo debridamiento si persiste tejido necrótico o desvitalizado. La intensidad de la succión debe adaptarse en forma individual, en función de la respuesta tisular. Si el área parece cicatrizada, no se vuelve a colocar el EVT (Figura 4.1.10) [185].



Figura 4.1.10. Evolución de lesión con la técnica EVT. Fuente: [187].

La principal limitación de esta técnica es la escasa evidencia científica de su eficacia en pediatría, restringida en su mayoría a series de casos. La AE, por sí misma, es una enfermedad rara; y, dentro de ella, solo un porcentaje reducido de pacientes (3.5 – 25%) desarrolla fuga, lo que limita aún más el número de casos disponibles para realizar estudios de mayor nivel de evidencia, como los prospectivos. En 2018, Manfredi et al., del BCH, publicaron una serie de 17 pacientes tratados con EVT por perforaciones esofágicas, con una edad media de 24 meses (mínimo 3 meses), peso medio de 12,5 kg (6–13), duración de tratamiento de 8 días (6–13), con un promedio de 2 recambios (1–3) y una tasa de éxito del 88% [185]. Ritz et al., en Alemania, reportaron en 2021 cinco casos en los que el EVT no fue suficiente por sí solo, requiriendo tratamientos adicionales (cuatro con colocación de Replogle®, y uno con cirugía por falla del tratamiento después de 3 semanas). Dos pacientes desarrollaron estenosis que fueron tratadas con dilataciones [203].

En el 2022, Kaczmarek et al., publicaron una serie de cuatro pacientes de 7, 32, 35 y 159 días de vida, logrando el cierre completo en los cuatro, en un tiempo promedio de 22 días (7 – 39 días), y con 4.5 recambios del dispositivo (rango 1 – 12) [204].

4.1.5.1.1.2. Técnica de vaccum modificada:

Consiste en la colocación de una sonda Replogle de 10 – 12 Fr introducida por vía nasal, y posicionada bajo visión endoscópica, enfrentada directamente al sitio de fuga [208]. De esta manera, se remueven líquidos y secreciones mediante una succión continua a baja presión, lo que favorece la formación de tejido de granulación. Es fundamental una fijación meticulosa de la sonda para evitar la complicación del desplazamiento accidental. La presión de aspiración se mantiene entre 5 – 75 mmHg. En caso de obstrucción por secreciones, se irriga con 5 – 10 cc de suero fisiológico. Posteriormente, la sonda se va retirando de forma progresiva (2 – 4 cm cada 2 – 4 días) para estimular el cierre del defecto parietal [208].

En comparación con el método de la esponja, la técnica con Replogle tiene varias ventajas: requiere recambios menos frecuentes (cada semana o ante mal funcionamiento, frente a cada 3–4 días en la esponja), disminuyendo así la cantidad de procedimientos anestésicos; además, permite irrigar con suero fisiológico para el lavado de la cavidad, lo que favorece su cierre [208].

Rollo et al., publicaron una serie retrospectiva de 10 casos tratados con esta técnica, todos con resolución completa en un tiempo medio de 16 días (rango 7 – 41 días). Ninguno requirió tratamiento adicional [208]. Sin embargo esta serie se limitó a pacientes mayores de 1 año.

4.1.5.1.1.3. Stents:

En los últimos años, la colocación de stents esofágicos se ha consolidado como tratamiento de primera línea en adultos con perforaciones esofágicas, con una tasa de éxito del 85% y una duración media del stent de 6 a 8 semanas [185]. Sus ventajas incluyen mantener la luz esofágica permeable mientras se produce el cierre del orificio y disminuir la tendencia a la estenosis. Sin embargo, tras su retirada aún puede desarrollarse estenosis.

En población pediátrica su uso no está ampliamente aceptado debido a las complicaciones como migración, dolor y arcadas. Además los stents esofágicos también pueden provocar necrosis por presión local del esófago, lo que puede empeorar la perforación esofágica existente, y erosión de las estructuras circundantes, como las vías respiratorias y los grandes vasos. Por último, no facilita el drenaje del líquido acumulado periesófago, conteniendo la contaminación, y facilitando la formación de abscesos mediastinales, a menos que presente un drenaje extra pleural [185].

Manfredi et al. de BCH, en una serie retrospectiva de 41 pacientes pediátricos con perforaciones esofágicas, reportaron que 24 fueron tratados con stent, obteniendo los siguientes resultados: edad media de 16 meses (8 – 23), peso medio 8.5 kg (6 – 11), duración del tratamiento 8 días (7 – 14), un único stent en todos, y tasa de éxito de 63% [185]. Al comparar con 17 pacientes tratados con EVT, observaron una diferencia estadísticamente significativa a favor de la EVT en la cicatrización de las dehiscencias de anastomosis postoperatorias ($p=0,032$). Sin embargo, no hubo diferencias significativas con el resto de las variables: días de tratamiento, número de stents o esponjas utilizados, y complicaciones del tratamiento endoscópico (perforación de dilatación) [185]. Los efectos adversos fueron más frecuentes en el grupo de stent, observándose empeoramiento de la perforación en un 21%, migración en un 13%, y dolor en un 25%. En contraste, el grupo tratado con EVT, presentó 6%, 0% y 18% respectivamente [185]. El menor riesgo de perforación con la esponja se puede explicar por su menor tamaño y rigidez, frente al stent, que además puede producir lesiones adicionales por necrosis por presión, en particular en esófagos de lactantes.

4.1.5.1.1.4. Sellantes de fibrina:

Existen reportes de casos aislados sobre el uso de sellantes biológicos en el manejo de las fugas anastomóticas. Roy et al., describieron la inyección endoscópica de fibrina en una paciente en el día 28 postoperatorio [211]. La aplicación se realizó mediante catéter de colangiopancreatografía endoscópica retrógrada, bajo visión directa. Al finalizar el procedimiento, un esofagograma confirmó el cierre de la fuga, hallazgo que se corroboró nuevamente a los 14 días y al mes del alta, permaneciendo sin recurrencias. Durante este período, la nutrición enteral se mantuvo mediante gastrostomía con sonda gastroyeyunal. La alimentación oral se reintrodujo dos días después del segundo esofagograma. Este caso apoya el empleo de la fibrina como estrategia mínimamente invasiva en situaciones seleccionadas, en particular cuando se busca evitar una reintervención quirúrgica.

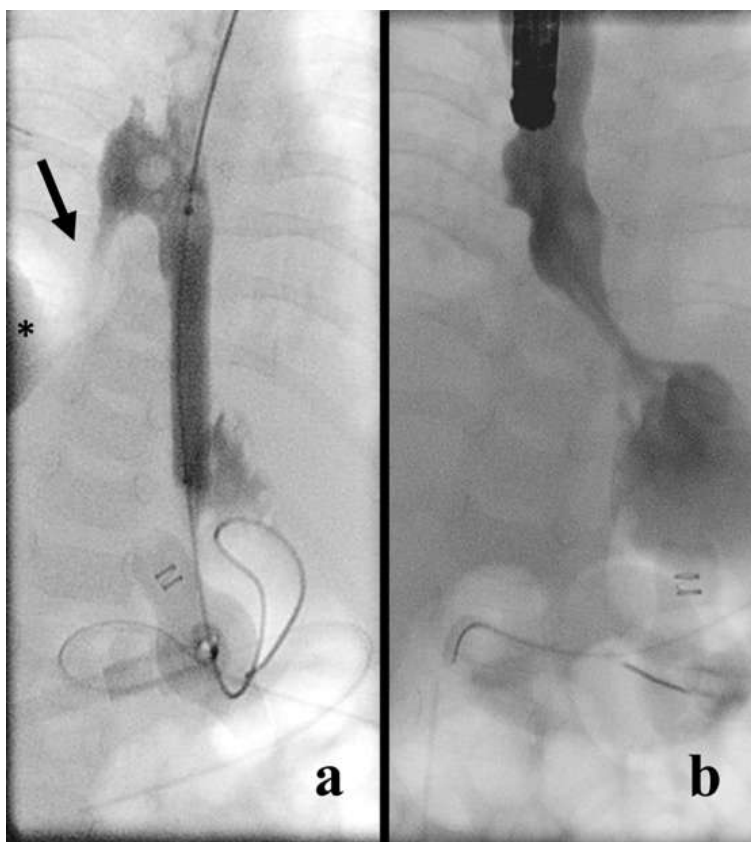


Figura 4.1.9. Tratamiento de fuga de anastomosis con sellantes de fibrina. Desaparición de la fuga en el segundo esofagograma. Fuente: [211].

4.1.5.1.2. Adyuvantes al tratamiento – control de secreción salival:

En pacientes con fugas anastomóticas significativas, se han empleado medidas complementarias destinadas a reducir el volumen de saliva que drena hacia el tórax. Entre ellas destacan: el uso de agentes anticolinérgicos, y la inyección de toxina botulínica.

4.1.5.1.2.1. Anticolinérgicos:

La administración sistémica de agentes anticolinérgicos ha sido clásicamente el método de elección para controlar las secreciones salivales excesivas [212]. Los medicamentos anticolinérgicos tradicionales, como la atropina y la escopolamina, pueden tener efectos secundarios significativos en el sistema nervioso central y cardíacos. Sin embargo, el glicopirrolato es una amina cuaternaria con una vida media prolongada y una penetración mínima de la barrera hematoencefálica [213]. Como resultado, el glicopirrolato inhibe potentemente las secreciones sin los efectos secundarios centrales y cardíacos, observados con la administración de atropina. De hecho, la disminución de la secreción de saliva es de 5 a 6 veces más potente que el de la atropina [213]. Históricamente utilizado para el tratamiento de la úlcera péptica, hoy en día se utiliza en anestesia como premedicación para reducir la acidez gástrica y bloquear la bradicardia vagal. Su efecto antisialogogo se utiliza comúnmente para reducir las secreciones en pacientes con traqueotomía y para controlar el babeo en pacientes con parálisis cerebral [213]. La dosis para efectos antisecretores es 4 – 10 µg/kg/dosis cada 3 – 4 horas intravenoso o intramuscular [194]. Los efectos secundarios más comunes incluyen sequedad bucal con espesamiento de secreciones (que pueden dificultar la succión por sonda), retención urinaria, estreñimiento, hiperactividad/irritabilidad, enrojecimiento facial, taquicardia, ataxia, xerostomía [213].

En el 2011 se publicó el primer reporte de caso para el tratamiento de una fuga de anastomosis postoperatoria de AE [214]. Se trataba de una recién nacida de término de 37 semanas, 3.200g, con diagnóstico de AE tipo III a la que se le realizó una anastomosis primaria. Al segundo día postoperatorio presentó fuga de anastomosis con salida de saliva de 41 – 75 cc/día por el drenaje [212]. Se comenzó tratamiento con glicopirrolato al sexto día, constatándose una franca disminución del gasto, con resolución completa (0cc) a las 48 hs. No se observaron efectos secundarios de la droga. El esofagograma de control realizado al día 13, confirmó la resolución de

la fuga, por lo que se suspendió el tratamiento (Figura 4.1.11) [212]. Luego presentó estenosis de anastomosis que requirió cuatro dilataciones.

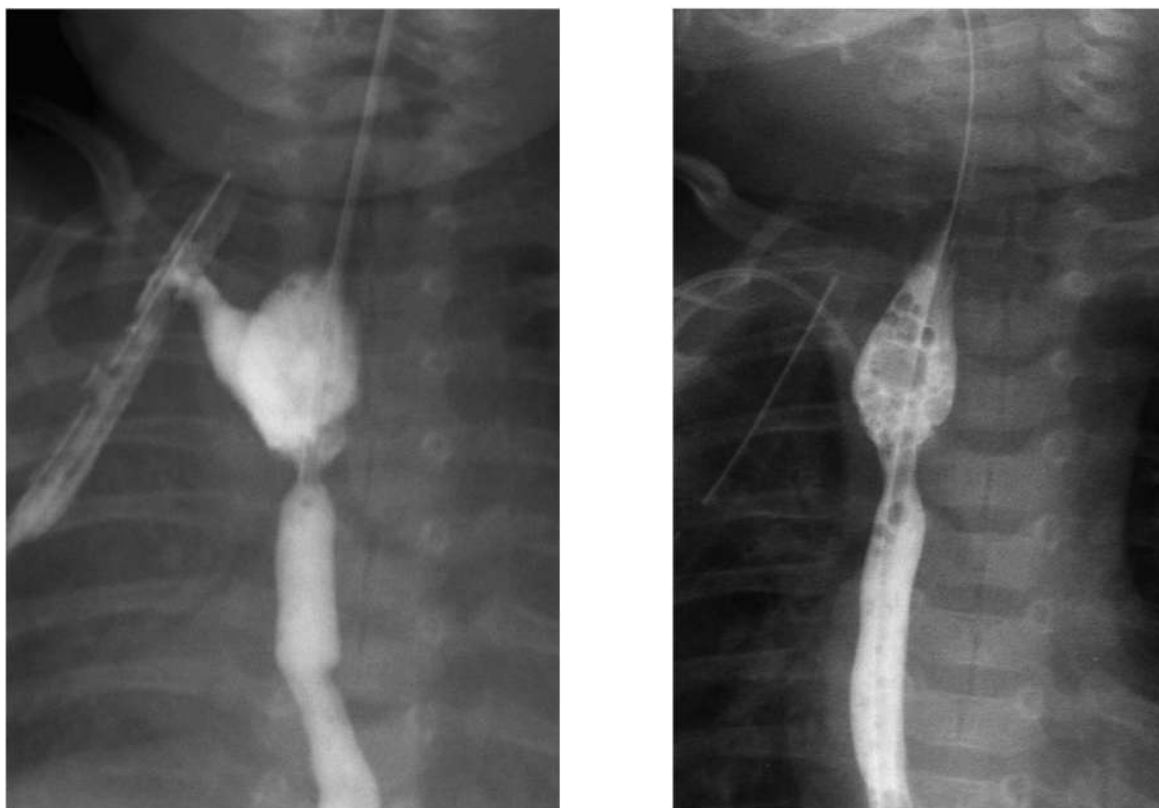


Figura 4.1.11. Fuga de anastomosis tratada con glicopirrolato. Izquierda: Esófagograma día 6 antes de iniciar tratamiento. Derecha: Esófagograma de control post tratamiento día 13, con resolución de fuga. Fuente: [214].

En 2017, se publicó un estudio prospectivo randomizado controlado, simple ciego, llevado a cabo por Vaghela M. et al. en la India, en pacientes con AE tipo III que presentaron como complicación fuga de la anastomosis [194]. En este estudio compararon un grupo de 21 pacientes con la administración de glicopirrolato 8µg/kg intravenoso cada 8 horas, con un grupo de 21 pacientes con placebo (suero fisiológico). De los resultados obtuvieron que el grupo de glicopirrolato tuvo menor gasto por drenaje total acumulado por paciente ($p=0,001$), mayor porcentaje de resolución de fuga ($p=0,004$), menor requerimiento de ventilación postoperatoria ($p=0,010$), menos procedimientos de derivación (esofagostoma/gastrostomía) ($p=0,003$), y menos días de inicio de alimentación oral ($p=0,0004$) [194].

4.1.5.1.2.2. Toxina botulínica

La inyección de toxina botulínica en glándulas salivales para reducir la producción de saliva está documentada en la literatura desde hace más de 20 años. Ha sido ampliamente utilizada para el control de la sialorrea en niños con parálisis cerebral [216]. El inicio de acción es entre 2 – 8 días post inyección, con una duración del efecto de entre 8 – 24 semanas (promedio 3–6 meses), requiriendo de nuevas inyecciones periódicas [216]. La inyección guiada por ecografía mejora la precisión y reduce el riesgo de complicaciones. Se han utilizado dosis de 10–40 U por glándula, ajustadas según peso. En general, el procedimiento es bien tolerado. Los efectos adversos, poco frecuentes y transitorios, incluyen debilidad de músculos orofaciales, alteraciones en la deglución, y dolor local. Comparado con los anticolinérgicos, no presentan efectos adversos sistémicos, lo que lo convierte en un método seguro [216].

En 2008, Thevasagayam M. et al. publicaron el primer caso de AE en el que se aplicó este tratamiento [216]. Se trató de un paciente con AE tipo I y hendidura laríngea que, mientras aguardaba la cirugía definitiva, recibió una inyección de toxina botulínica tipo A en las glándulas salivales (parótida y submandibular), guiada por ecografía, como estrategia para controlar las secreciones. El flujo salival medio diario disminuyó de 59 ml a 7 ml durante las tres semanas posteriores al procedimiento, incrementándose luego a 34 ml a las 14 semanas. No se registraron efectos adversos ni espesamiento significativo de las secreciones [216].

4.1.5.1.3. Tratamiento quirúrgico:

Otro aspecto relevante es la estrategia nutricional durante el tratamiento, teniendo en cuenta que puede extenderse entre 2 – 4 semanas. La nutrición parenteral se comienza precozmente; sin embargo, su uso prolongado no está extenso de morbilidad. En los casos donde se prevea una duración más extensa, debe considerarse la realización de una gastrostomía y la colocación de una sonda gastro-yeyunal para asegurar un soporte nutricional adecuado.

En casos de fuga mayor que no responden a tratamientos previos, se debe recurrir al abordaje quirúrgico. El objetivo principal es preservar el esófago nativo, implementando estrategias que permitan controlar la fuga y mantener la continuidad digestiva. Entre las técnicas orientadas a este fin se incluyen la reintervención mediante re-toracotomía para reconstruir la anastomosis. En situaciones extremas, cuando estas medidas resultan insuficientes o inviables, puede ser necesario recurrir a procedimientos derivativos (esofagostoma) que interrumpan la continuidad esofágica para preservar la vida del paciente.

El estudio de Bawa et al. publicado en 2016, evaluó el uso de gastrostomía descompresiva combinada con yeyunostomía de alimentación para manejar fugas anastomóticas mayores [218]. Se incluyeron 20 neonatos operados de AE con fuga mayor (>20% del volumen de alimentación por la sonda nasogástrica o complicaciones pulmonares asociadas). El procedimiento se realizó en promedio en el día 12 postoperatorio, luego de un intento conservador. La yeyunostomía permitió iniciar nutrición enteral temprana y la gastrostomía ayudó a disminuir el reflujo. Los resultados mostraron mejoría pulmonar en la mayoría de los casos y reducción progresiva del gasto por el drenaje torácico. El 60% de los pacientes fueron dados de alta con yeyunostomía y lograron el cierre de la fuga en un promedio de 1,5 meses. La mortalidad fue del 40%, principalmente asociada a comorbilidades graves o complicaciones de la yeyunostomía. Aunque esta técnica permite preservar el esófago nativo, no está exenta de complicaciones.

Según Godoy et al., su preferencia es la una re-operación temprana, para re-hacer la anastomosis [196]. Su fundamento es que el tratamiento conservador prolonga la estadía hospitalaria, y aumenta la necesidad de nutrición parenteral. A esto se suma que en su conducta actual el abordaje es toracoscópico, lo cual implica un abordaje transpleural y, por tanto, un mayor riesgo de empiema en caso de fuga. En 2020 publicó una serie de cuatro casos de fuga diagnosticadas en los primeros 5 días postoperatorios. En todos los casos rehizo la anastomosis por vía toracoscópica dentro de las primeras 24 hs de constatada la fuga. La alimentación enteral por

STA se inició entre el tercer y cuarto día, y la vía oral al séptimo día, luego de un estudio contrastado. No se registraron complicaciones postoperatorias inmediatas, y sólo en dos casos se requirieron dilataciones [196].

La reintervención por abordaje convencional por toracotomía puede tener varias dificultades, dependiendo del momento en que se realice. Si la misma se realiza entre los 10 y 12 días postoperatorios, la disección del espacio pleural es relativamente sencilla; entre las 2 y 6 semanas, las adherencias recientes con neovascularización incrementan el riesgo de sangrado; y después de las 6 semanas, las adherencias se vuelven más fibrosas, la vascularidad disminuye y con ello también el riesgo hemorrágico.

El paciente se coloca en la misma posición que en la cirugía inicial, reabriendo la incisión cutánea previa. Se accede por el mismo espacio intercostal, salvo que sea necesario un nivel más alto o bajo en el tórax, lo que aumenta el riesgo de fusión costal múltiple y deformidad torácica. En caso de encontrar costillas fusionadas, puede requerirse un osteótomo para separarlas. Para el éxito quirúrgico, es fundamental liberar completamente las adherencias entre pulmón y pared torácica, y posteriormente con el esófago. Esta disección debe realizarse de forma amplia en sentido anterior, cefálico y caudal, a fin de facilitar la disección posterior. El objetivo es evitar trabajar en un túnel estrecho y profundo que limite la visión y maniobrabilidad. Una reparación eficaz requiere una adecuada exposición de la lesión y movilidad de los tejidos implicados (Till et al., 2017).

Con el pulmón completamente movilizado y retraído hacia anterior, se expone el esófago y gran parte de la cara posterior de la tráquea. Para localizar la zona de la anastomosis, conviene disecar primero un segmento de esófago sano, generalmente cercano al diafragma, colocándole una banda vascular de tracción. Esta maniobra permite delinear su contorno y seguirlo con precisión en sentido cefálico hasta llegar a la zona problemática (Till et al., 2017). Una reparación efectiva requerirá unir paredes esofágicas viables de espesor completo, eliminando cualquier tejido necrótico o infectado.

Las técnicas de sutura serán similares a las utilizadas para la anastomosis primaria. Para orificios más grandes, cuyo cierre estará bajo tensión, se puede utilizar la técnica intraoperatoria de aproximar gradualmente los bordes con suturas cruzadas, que luego se anudan cuidadosamente una vez alcanzada la aposición sin tensión (Figura 4.1.12).

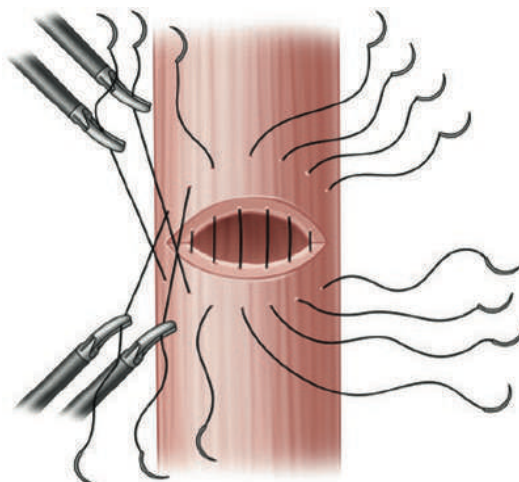


Figura 4.1.12. Cierre quirúrgico de una fuga esofágica. Mediante suturas de espesor completo previamente colocadas. Fuente: (Till et al., 2017).

Como se explicó en la sección del tratamiento quirúrgico de la AE, en la re-anastomosis también es fundamental la alineación precisa de los bordes esofágicos. Cuando existe desalineación (con bordes doblados hacia arriba o abajo), pueden aplicarse técnicas como el punto tipo Lembert, que “atrapa” la mucosa y corrige la mala posición (Figura 4.1.13). En primer lugar se pasa la aguja tomando un buen espesor de la pared esofágica, y posteriormente se repite la sutura incluyendo únicamente la mucosa, lo que asegura una adecuada coaptación de los bordes (Till et al., 2017).

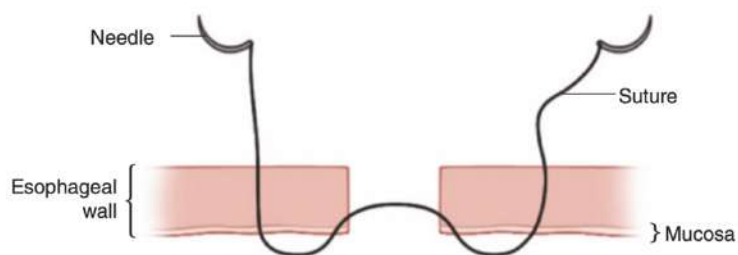


Figura 4.1.13. Cierre de fuga quirúrgico. Punto Lembert usado para alinear los bordes de la mucosa del esófago. Fuente: (Till et al., 2017).

En casos de fuga mayor de la anastomosis, con compromiso clínico significativo y fracaso de las medidas conservadoras descritas previamente, puede ser necesario recurrir a procedimientos de derivación. La combinación de esofagostoma cervical y gastrostomía permite aislar el esófago distal y el estómago del tránsito oral, favoreciendo el control de la sepsis mediastinal o pleural, y

brindando una vía segura para la nutrición enteral. Esta estrategia suele reservarse para situaciones en las que la anastomosis es irreparable en el momento agudo o cuando las condiciones locales y generales del paciente contraindican una reconstrucción inmediata, funcionando como un procedimiento de rescate que permite planificar una reparación diferida en mejores condiciones.

En el siguiente algoritmo se sintetiza el abordaje terapéutico de la fuga anastomótica.

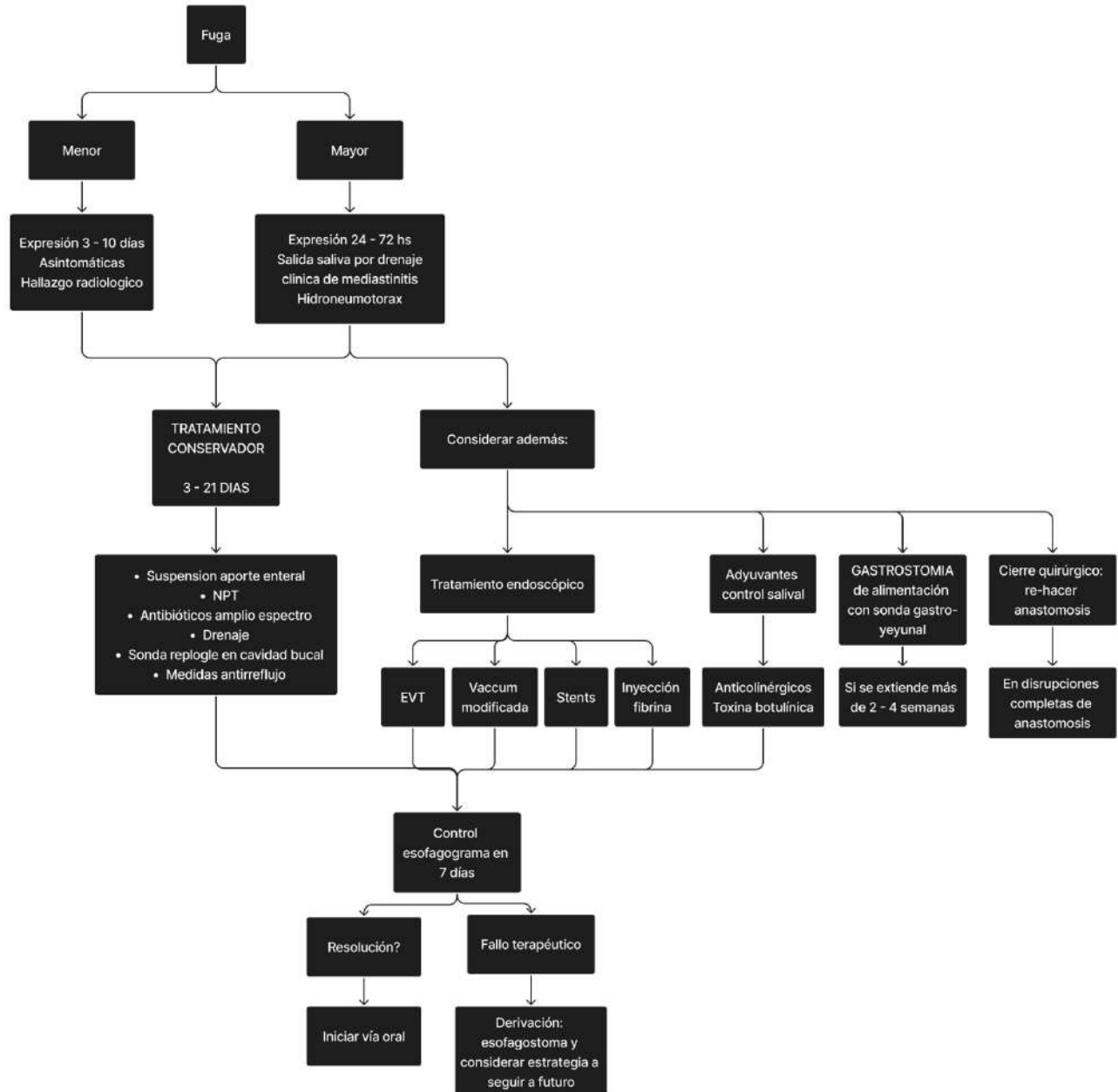


Figura 4.1.14. Algoritmo de manejo terapéutico de la fuga anastomótica.

4.2. ESTENOSIS

4.2.1. DEFINICIÓN Y CONCEPTO

La definición de estenosis anastomótica es un tanto compleja, ya que no existe un criterio único y estandarizado [218]. Desde el punto de vista anatómico, se refiere al estrechamiento patológico de la luz esofágica en el sitio de la anastomosis esofágica (Holcomb et al., 2020)[218]. Cuando se asocia a síntomas de disfunción esofágica (como disfagia), y a estudios que evidencian su estrechamiento (esofagograma o endoscopia), el diagnóstico no ofrece dudas [218]. El problema surge en los casos asintomáticos, frecuentes en los recién nacidos y lactantes que reciben alimentación líquida. En estos pacientes, aún cuando el lumen se encuentre estrecho, el pasaje de líquidos es posible y la clínica puede no manifestarse. En tales situaciones, la controversia radica en cómo definir objetivamente la estenosis.

Como veremos algunos autores la definen en función de su relación con el diámetro del esófago pre-estenótico, mientras que otros lo hacen en relación con el calibre post-estenótico. Consideramos más adecuado valorar el estrechamiento en referencia al calibre del esófago distal a la estenosis, dado que el segmento proximal suele permanecer dilatado e hipertrofiado tras la cirugía, lo que puede generar una falsa impresión de estenosis. Esta relación está prácticamente siempre presente, y no necesariamente implica una estenosis patológica [219]. La evaluación funcional debe centrarse en determinar si el esófago distal se distiende adecuadamente ante el pasaje del contraste o si permanece delgado, lo que sugiere una verdadera estenosis significativa por dificultad en el tránsito.

Por su parte, la Sociedad Norteamericana de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (NASPGHAN) y la Sociedad Europea de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (ESPGHAN), coinciden en que debe existir evidencia objetiva de estrechamiento, junto con disfagia que requiera tratamiento, o una estenosis endoscópicamente significativa que limite la progresión de la dieta [220].

La estenosis constituye una de las complicaciones postoperatorias más frecuentes. Su importancia radica en que puede comprometer significativamente la alimentación, retrasar la

adquisición de una dieta oral completa, generar la necesidad de procedimientos invasivos adicionales, y repercutir en la calidad de vida del paciente [221].

4.2.2. PATOGENIA

La estenosis es la complicación específica más frecuente de la AE, con una incidencia que varía entre un 20 – 60% de los casos, dependiendo de los centros [2,4,24][222]. Su formación es un proceso biológico muy activo, y multifactorial [223]. En él intervienen factores biomecánicos, fenómenos inflamatorios propios de la cicatrización, y factores individuales que modulan la intensidad de estas reacciones (Till et al., 2017).

Tras la unión de los cabos esofágicos, la anastomosis atraviesa un proceso de cicatrización, mediado por fibroblastos [224]. Como cualquier herida, se produce cierto grado de contractura cicatrizal posterior [225,226]. Dado que las anastomosis esofágicas son circulares, esa contracción tiende inevitablemente a reducir el diámetro de la luz (Till et al., 2017)[227]. Diversos estudios han identificado algunos de los desencadenantes que conducen a la contracción de la cicatriz. Esta secuencia comienza en las primeras etapas de la cicatrización, cuando los fibroblastos producen fibras de estrés citoplasmáticas (actinas), que los transforman en protomiofibroblastos [224]. La inflamación además promueve la diferenciación continua hacia los miofibroblastos contráctiles, que también secretan colágeno y aumentan aún más la estenosis. Esta diferenciación es resultado de las citocinas inflamatorias, como el factor de crecimiento endotelial vascular (VEGF) y otros factores de transformación (Till et al., 2017).

Esta secuencia celular y de eventos subcelulares que comienzan con la activación de fibroblastos, es estimulada por muchos factores biomecánicos presentes en el sitio de la anastomosis, y limitarlos debería ayudar a disminuir este problema clínico. El primer factor biomecánico es la tensión de la anastomosis, directamente relacionada con la distancia de separación de cabos (Till et al., 2017)[228][222]. Chiang et al., en un estudio retrospectivo con 40 niños con EA, identificaron que una distancia superior a 1,5 cm se asoció a estenosis (área debajo de curva 0.831; $p < 0.001$) [223]. En anastomosis sin tensión, la cicatrización se produce con una delgada capa de fibroblastos, y la contractura puede resolverse con el tiempo gracias al efecto expansivo del tránsito alimentario, permitiendo alcanzar un calibre normal con el crecimiento. En

cambio, en los long gap, la tensión es inevitable, con mayor activación fibroblástica y tendencia a la estenosis (Till et al., 2017).

Otro factor importante que predispone a la estenosis es la inflamación local y las citoquinas proinflamatorias que se liberan. Toda fuga previa actúa como desencadenante, al generar necrosis y falta de aposición mucosa, promoviendo un mayor esfuerzo del tejido para su reparación, con mayor activación de fibroblastos para lograr una cicatrización [229]. Esto sugiere una evolución prácticamente constante entre ambas complicaciones [223]. A esto se suma el reflujo gastroesofágico, también directamente relacionado con la distancia de separación de cabos, siendo los mayormente afectados los casos de AE long gap [229][227]. El efecto directo de ácido y en particular de la bilis sobre la anastomosis, produce inflamación y esofagitis, y por tanto mayor tendencia a la estenosis (Till et al., 2017). Incluso las dilataciones necesarias para tratar la estenosis contribuyen al proceso inflamatorio, ya que denudan la mucosa y perpetúan la respuesta cicatricial.

Existen otros factores técnicos que también influyen. Una anastomosis entre cabos de pequeño calibre, será necesariamente estrecha. Algunos autores recomiendan una incisión vertical para aumentar el diámetro de la anastomosis, pero esto incrementaría la tensión. Anteriormente se realizaba la anastomosis en dos capas, lo cual no solo era más dificultoso técnicamente, sino que mostró tasas más altas de estenosis, por lo que actualmente se prefiere la técnica en una sola capa. El tipo de sutura también incide. Las suturas absorbibles se rompen por hidrólisis, y generan como resultado alguna reacción local. Las suturas trenzadas, aunque aumentan la resistencia, promueven la formación de microabscesos. Autores como Foker J. prefieren suturas de monofilamento como el polipropileno, ya que son las menos reactivas de las disponibles, pero tiene el inconveniente de ser no reabsorbible. Según este autor, las suturas se descaman luego en el lumen del esófago, aunque puede tardar semanas o meses en completarse; no obstante, una sutura monofilamento absorbible (por ejemplo PDS®), también es recomendable.

La vascularización de los tejidos a cicatrizar es otro aspecto debatido [230]. Se ha cuestionado mucho si la disección de los cabos esofágicos compromete su vascularización de éstos [227]. Aunque la irrigación submucosa suele ser suficiente, en el cabo distal se han identificado pequeños vasos extrínsecos que deben preservarse con disección “en ventanas” sobre la pleura parietal. Sin embargo, Foker J. reportó en su experiencia con 200 casos que la división de dichos vasos no compromete la viabilidad del segmento distal (Till et al., 2017).

Respecto al abordaje quirúrgico, algunos estudios sugieren que la toracoscopia podría asociarse a mayor riesgo de estenosis. Thakkar H. et al., en un estudio retrospectivo de 95 pacientes, compararon los resultados del abordaje por toracotomía vs toracoscopia [230]. De 18 variables comparadas, sólo fue estadísticamente significativo ($p < 0.05$), la estenosis sintomática que requirió dilatación.

Otro factor ampliamente investigado es el uso de la STA. Diversos estudios, tanto experimentales como clínicos, la señalan como factor de riesgo de estenosis [145,221,231,232]. Los mecanismos propuestos incluyen irritación mecánica de la mucosa, y exposición al reflujo ácido/biliar, fomentado por la sonda a permanencia en la unión gastroesofágica [233].

Un estudio experimental en conejos, evidenció que la no colocación de la sonda resultó en mejores parámetros de cicatrización (mayor presión de ruptura, y mayor contenido de hidroxiprolina en el tejido, indicador indirecto de síntesis de colágeno) [233]. Estos hallazgos sugieren que el uso de STA podría interferir con la cicatrización adecuada y favorecer la formación de estenosis. LaRusso et al. de Quebec, realizó un análisis retrospectivo de 244 casos de AE con FTE distal, encontrando en el análisis univariado evidencia estadística de asociación de STA con estenosis (OR: 2.49, IC del 95%: 1.37 – 4.69; $p = 0.004$). No obtuvieron evidencia estadística de asociación con días de inicio alimentación enteral y oral, días de NPT, días de hospitalización, y número de dilataciones [221]. Además, luego de análisis multivariado, tras ajustar por edad gestacional, peso al nacer, fuga, long gap, tensión anastomótica y supresión ácida diaria, los pacientes con STA tuvieron odds 2.72 veces mayores de desarrollar una estenosis en comparación con los pacientes sin STA (OR 2.72, IC del 95 %: 1.35 – 5.74; $p = 0.006$). Una revisión sistemática con metanálisis realizada por Wang et al., publicada en el 2018, incluyeron 455 pacientes, y demostraron evidencia estadística de que el uso de STA aumenta el riesgo de estenosis (RR 1.83; 95% IC 1.30 – 2.58; $p = 0.0003$) [234]. Otras complicaciones como fuga, traqueomalacia, reflujo gastroesofágico, sepsis, neumonía e infección de herida, no se logró evidencia estadística de asociación [234]. Sin embargo, se debe tener en cuenta que a pesar de ser una revisión sistemática, los cuatro estudios incluidos ((Alabbad et al., 2009a; Fusco et al., 2018a; Lal et al., 2018b; Narayanan et al., 2017b)), fueron retrospectivos, lo cual conlleva un alto riesgo de sesgos. A esto se suma la falta de definición objetiva y estandarizada de la estenosis, ya mencionada previamente. Por tanto, se vuelve indispensable alcanzar un consenso entre autores sobre los criterios diagnósticos de esta complicación. Cuando esto se logre, estudios futuros de mejor diseño metodológico, como los prospectivos, podrán permitir evaluar los factores de riesgo asociados a estenosis con mayor validez y menor riesgo de sesgo.

Por último, factores del terreno del paciente como prematuridad, bajo peso al nacer, y desnutrición, podrían tener un rol, sin embargo los resultados son contradictorios (Okata et al., 2016)[227].

En resumen, ningún factor actúa de forma independiente en el desarrollo de la estenosis; la ocurrencia de uno, predispone a otros (Figura 4.2.1). El factor clave inicial parece ser la tensión excesiva de la anastomosis, lo cual favorece la dehiscencia y el reflujo gastroesofágico, ambos factores proinflamatorios que perpetuarán la estenosis. Mientras que la tensión no siempre puede evitarse, sí es posible intervenir en otros aspectos: realizar puntos sólidos de pared total incluyendo la mucosa con la profundidad suficiente para prevenir el desgarro, evitar la compresión excesiva de los bordes para evitar isquemia del tejido, emplear sutura de monofilamento para reducir la reacción tisular y reconsiderar el uso de STA. Se requieren estudios prospectivos de mayor calidad para confirmar la influencia de la toracoscopia y la STA en la formación de la estenosis.

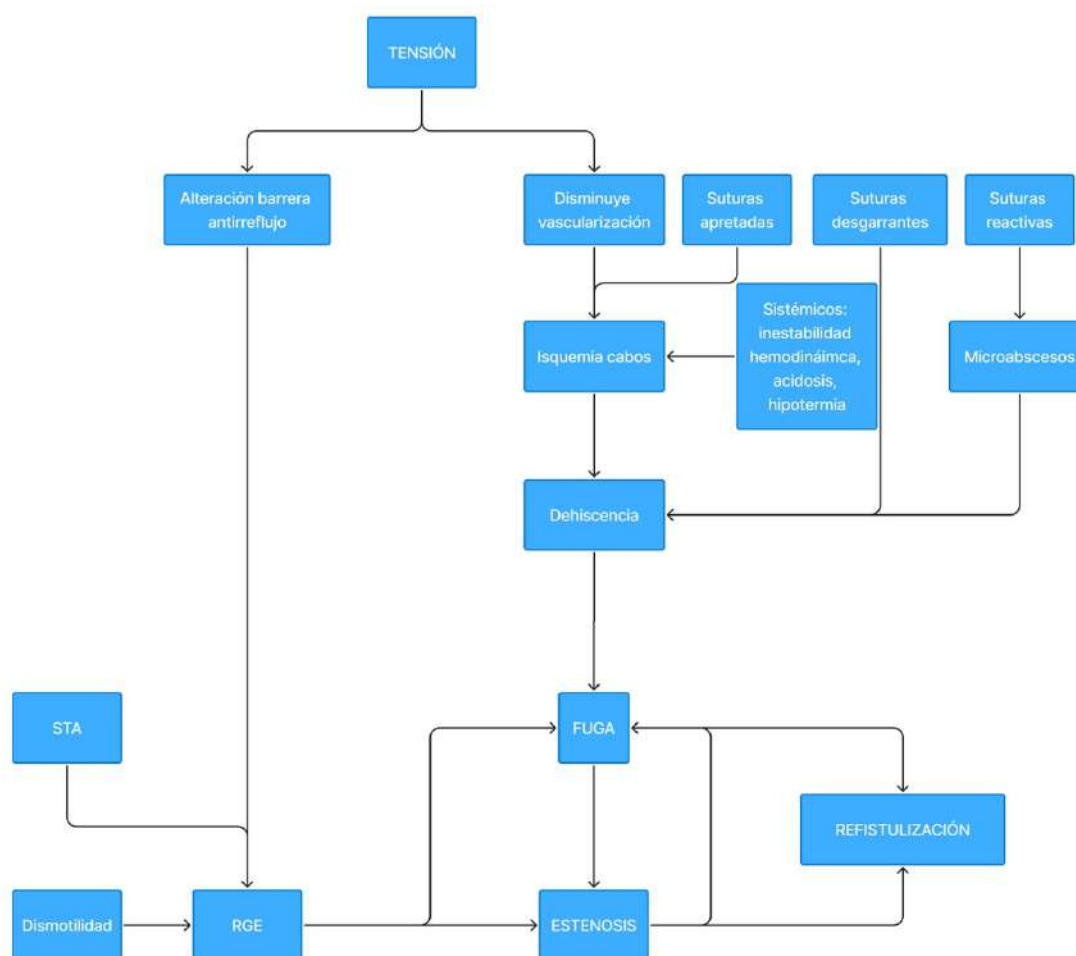


Figura 4.2.1. Patogenia de la estenosis de anastomosis.

4.2.3. CLÍNICA

La estenosis esofágica, como complicación tardía de la AE, suele manifestarse a partir de los 20 días postoperatorios, extendiéndose habitualmente entre el primer y tercer mes, con un tiempo medio de aparición de 70 días.

La presentación clínica varía en función de la edad y el grado de desarrollo neurológico, el tipo de alimentación y la gravedad de la estenosis. En lactantes y niños pequeños, los síntomas incluyen sialorrea, regurgitación, vómitos, rechazo alimentario, preferencia selectiva por texturas procesadas, prolongación del tiempo de alimentación (masticación excesiva), escupitajos, o introducción de dedos en la boca (sugiriendo la impactación de alimentos), y descenso ponderal [235][218]. Otro signo de sospecha es la incapacidad para manejar adecuadamente las secreciones [235].

En niños mayores, los síntomas suelen expresarse con mayor claridad como disfagia (que se manifiesta cuando el lumen se estrecha al menos un 50%), dolor torácico durante la ingesta y eructos [235]. En todas las edades pueden presentarse manifestaciones respiratorias secundarias a episodios de aspiración, tales como tos, atragantamientos, o neumonías recurrentes; así como pérdida de peso a pesar de conservar buen apetito (Till et al., 2017).

El tipo de alimento también influye en la presentación clínica. En menores de seis meses, cuya dieta es exclusivamente líquida (leche), la estenosis puede pasar inadvertida. Sin embargo, se hace evidente con la introducción de alimentos semisólidos (puré, papillas) o sólidos (como carne), lo que resalta la importancia del seguimiento a largo plazo.

Finalmente, la severidad de la estenosis determina la precocidad de los síntomas. Una estenosis severa puede manifestarse de forma temprana, incluso durante la alimentación exclusivamente líquida. Por tanto, en un lactante menor de seis meses con síntomas compatibles, debe sospecharse de una estenosis severa que dificulta el pasaje incluso de líquidos. Asimismo, en algunos casos puede tratarse de un hallazgo incidental en un esofagograma de un paciente asintomático, habitualmente lactantes.

4.2.4. PARACLÍNICA

4.2.4.1. Estudio contrastado – tránsito esofágico:

La principal herramienta de evaluación es el estudio contrastado digestivo superior (esófago-gastro-duodeno), con énfasis en el tránsito esofágico. El contraste debe ser idealmente hidrosoluble, dado el riesgo siempre presente de aspiración. Esto cuenta también para el caso de eventual riesgo de refistulización como veremos. No se discutirá aquí la indicación de realizar este estudio de rutina, ya que fue abordado en el capítulo anterior. Su utilidad radica en analizar tanto elementos estáticos como dinámicos. Entre los hallazgos estáticos, se destaca el cambio abrupto de calibre en el sitio de la anastomosis, compatible con un estrechamiento focal del lumen esofágico (Figura 4.2.2). No obstante, este signo aislado puede ser engañoso, ya que existe una dilatación fisiológica del cabo proximal tras la obstrucción prenatal. Por ello, es esencial considerar también los elementos dinámicos, como la capacidad del esófago distal de distenderse con el pasaje del contraste. Además permite evidenciar asociación con estenosis congénitas distales [218].

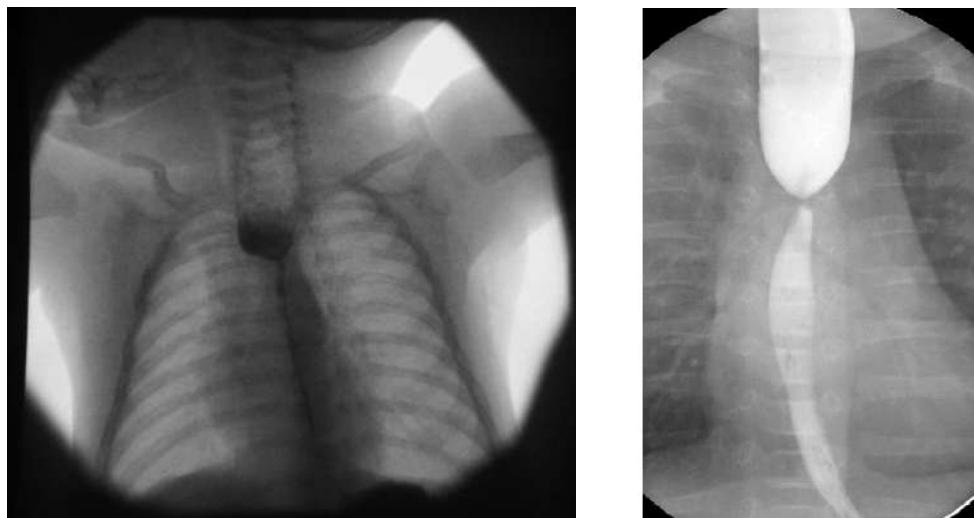


Figura 4.2.2. Estudio contrastado tránsito esofágico. Fuente: de autor (derecha) y (A. Coran, Scott, et al., 2012) (izquierda).

Un estudio liderado por Newland et al. en República Checa, evaluó retrospectivamente a 169 pacientes con AE con FTE, para analizar la capacidad predictiva de estenosis mediante el cálculo de índice radiológico de estenosis en el estudio contrastado postoperatorio [228]. Dicho índice se obtiene dividiendo el diámetro mínimo de la anastomosis, entre el diámetro máximo del esófago pre-estenótico, medido en una radiografía antero-posterior (Figura 4.2.3) [228].



Figura 4.2.3. Cálculo índice de estenosis. Fuente [228].

Cuanto más cercano a 0 es el índice, mayor es la probabilidad de estenosis; mientras que valores próximos a 1, indican menor riesgo. El índice se midió en dos momentos: a los 7 días y a los 2 meses postoperatorios. Los casos que desarrollaron estenosis, se concentraron en valores por debajo de 0.25, tanto en el esofagograma temprano como en el tardío (Figura 4.2.4), lo que implica que el diámetro de la anastomosis era un 25% del calibre del esófago.

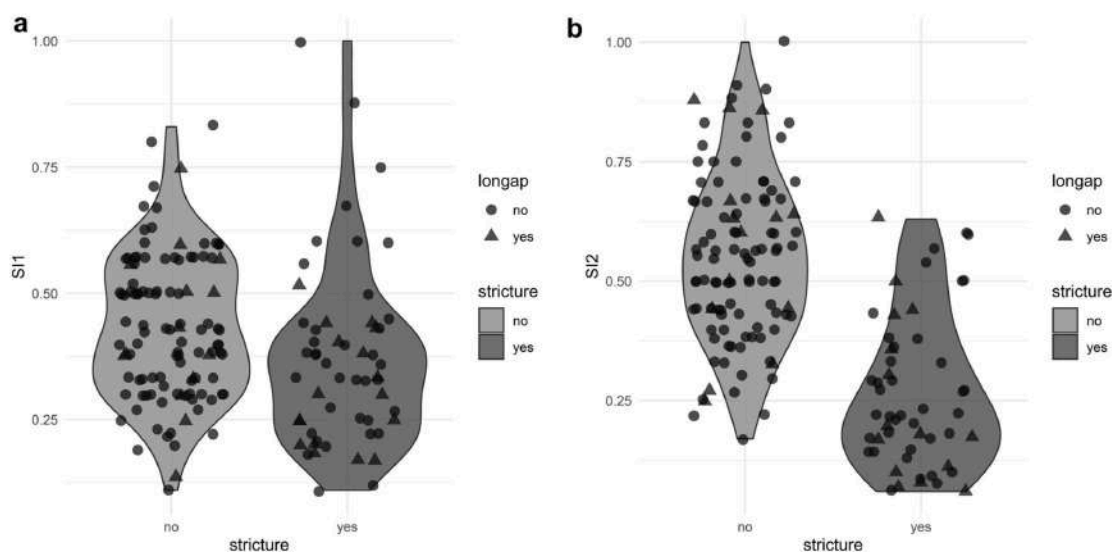


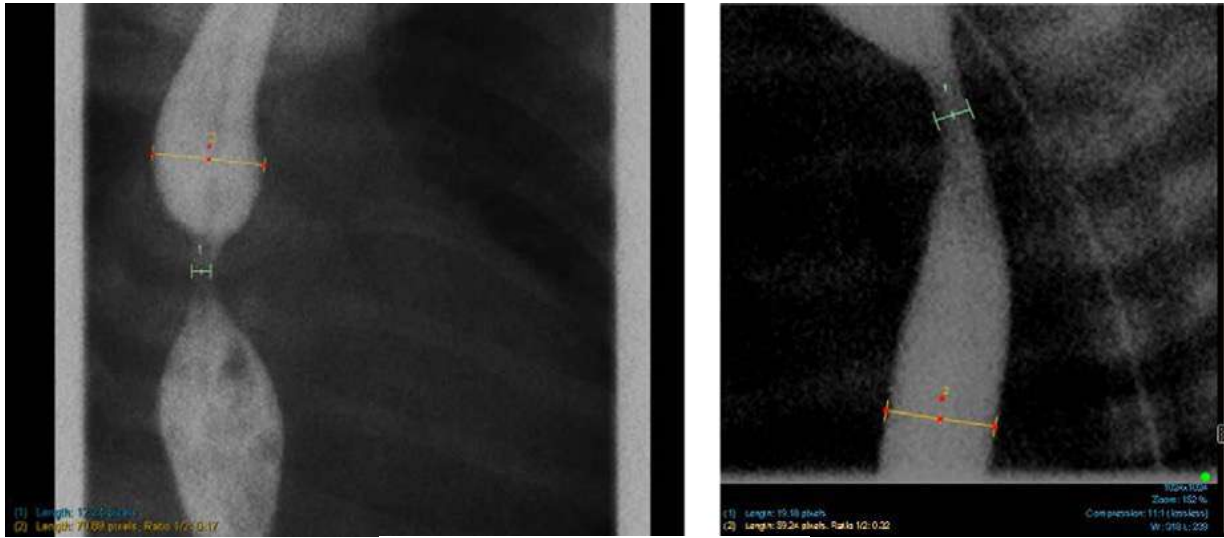
Figura 4.2.4. Distribución de casos según el valor de índice de estenosis. A) Esófagograma temprano (día 7). B) Esófagograma tardío (2 meses posoperatorios).

Este hallazgo fue estadísticamente significativo como predictor de estenosis ($p=0.013$ a los 7 días y $p < 0.001$ a los 2 meses). La capacidad predictiva, se evaluó por curvas ROC, obteniéndose: un índice a los 7 días <0.275 , un área debajo de curva de 0.641 (predicción moderada); y un índice a los 2 meses >0.390 , un área debajo de curva de 0.87 (buena capacidad predictiva) [228]. Estos valores podrían considerarse como puntos de corte.

Existen otros estudios como el de Parolini et al. (2013), Landish et al. (2017), y de Ordoñez et al. (2020), que obtuvieron similares resultados, apoyando el valor del índice medido con el esófago proximal como el mejor predictor de estenosis [236–238].

A pesar de estos hallazgos, consideramos que este índice puede ser engañoso si no se toma en cuenta el calibre del esófago distal. Como ya mencionamos en la introducción, el segmento esofágico distal es el verdadero indicador del pasaje funcional. La relación entre un cabo superior dilatado y una anastomosis aparentemente estrecha es prácticamente constante en estos pacientes y no necesariamente representa una obstrucción patológica. En este sentido, medir únicamente la proporción con el esófago proximal puede sobrestimar la presencia de estenosis y conducir a intervenciones innecesarias.

Para abordar esta controversia sobre cuál de los segmentos esofágicos (proximal pre-estenótico ó distal post-estenótico) constituye el mejor parámetro de referencia para calcular el grado de estrechamiento, otros autores han propuesto otros índices alternativos. Sun et al. en Canadá plantean que el esófago distal reflejaría de forma más fidedigna el verdadero calibre funcional del lumen, siendo por tanto una medida más confiable para establecer el índice de estrechamiento [219]. Para refutar esta hipótesis, realizó un estudio retrospectivo publicado en 2023, con 45 pacientes operados de AE, comparando el “Esophageal Anastomotic Stricture Index” (EASI), basado en el esófago proximal (U-EASI), y el EASI del esófago distal (L-EASI). El índice se obtuvo en base al esofagograma temprano (5 – 10 días postoperatorios), dividiendo el diámetro más estrecho de la anastomosis, entre el diámetro máximo del cabo respectivo, promediando además las mediciones en proyección antero-posterior y lateral (Figura 4.2.5).



$$\text{U-EASI} : \frac{\text{Lateral } d/D + \text{Anteroposterior } d/D}{2}$$

where d = stricture diameter
 D = upper pouch diameter

$$\text{L-EASI} : \frac{\text{Lateral } d/D + \text{Anteroposterior } d/D}{2}$$

where d = stricture diameter
 D = lower pouch diameter

Figura 4.2.5. Esophageal Anastomotic Stricture Index” (EASI). A) U-EASI. B) L-EASI. C) Fórmulas para calcular los índices. Fuente: [219]

Las curvas ROC mostraron que el L-EASI fue más predictivo (área debajo de curva 0.66), que el U-EASI (área debajo de curva 0.56). Además, se obtuvo evidencia estadística de que un L-EASI ≤ 0.3 , se asocia a múltiples dilataciones ($p=0.0006$) [219]. Los autores concluyeron que el esófago inferior es el reflejo más preciso del diámetro esofágico real, y que es el índice medido con el esófago inferior el que mejor determina el pronóstico del paciente.

En suma, existen discrepancias entre estudios respecto a cuál de los índices ofrece mejor capacidad predictiva, lo que probablemente se relacione con el diseño retrospectivo de los estudios, y el escaso número de pacientes incluidos, generalmente entre 30 y 45 casos. Esta heterogeneidad refuerza la necesidad de contar con estudios prospectivos multicéntricos que permitan validar estos índices con mayor robustez y estandarizar su aplicación clínica.

4.2.4.2. Endoscopía digestiva:

La endoscopía digestiva complementa el diagnóstico del esofagograma al permitir la visualización directa de la estenosis, y además cumple un rol terapéutico, como se desarrollará más adelante (Figura 4.2.6). Permite también identificar otras complicaciones asociadas, como la enfermedad por reflujo gastroesofágico, evaluar la mucosa en búsqueda de esofagitis, diagnosticar la presencia de una hernia hiatal, y mediante la histología esofágica, confirmar o descartar eosinofilia [235].

La ecografía endoscópica de alta resolución (EEAR) constituye una herramienta adicional para definir con precisión la longitud de la cicatriz fibrosa (figura 4.2.6) [235]. Asimismo, resulta útil para descartar estenosis congénitas distales asociadas, y diferenciar su naturaleza (restos traqueo-bronquiales, o estenosis fibromuscular) [239,240].

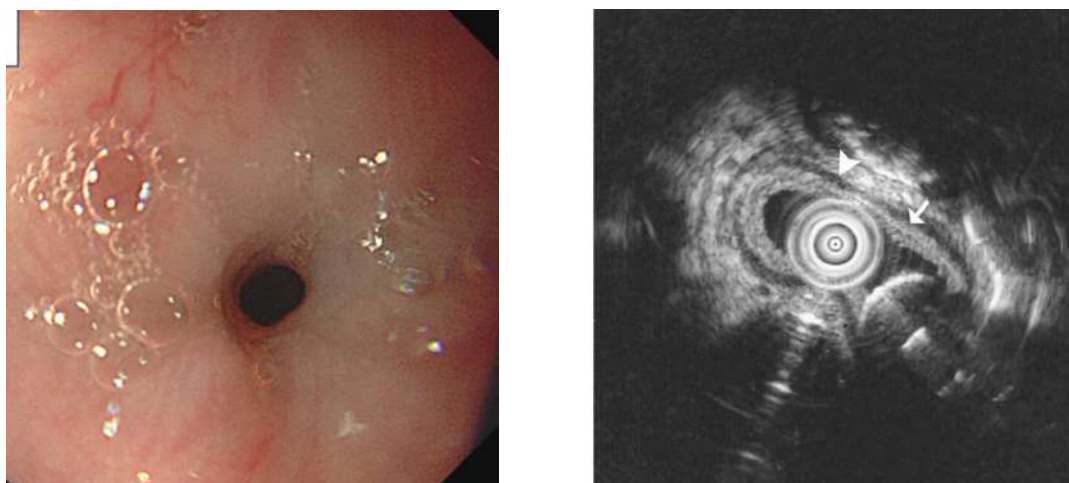


Figura 4.2.6. Endoscopía. Visualización directa de estenosis (izquierda). Estenosis mural ecográfica (derecha). La capa muscular se visualiza como una capa única hipoeoica (cabeza de flecha); la mucosa y submucosa aparecen como una única capa ecoica. Fuente: [7,239].

4.2.4.3. Tomografía computada o resonancia nuclear magnética:

Si bien el estudio contrastado y la endoscopía constituyen las herramientas de primera línea para el diagnóstico y seguimiento de la estenosis anastomótica, tanto la tomografía computada (TC) como la resonancia nuclear magnética (RNM) pueden cumplir un rol complementario en casos seleccionados. La TC resulta especialmente útil para evaluar complicaciones extraluminales como fístulas, mediastinitis, abscesos o colecciones, así como para valorar la relación de la estenosis con

estructuras mediastinales adyacentes, particularmente en pacientes con estenosis posquirúrgicas complejas o sospecha de compresión vascular. Por su parte, la RNM ofrece una alternativa sin radiación, lo que puede ser ventajoso en el seguimiento, y permite una mejor caracterización de los tejidos blandos circundantes, como fibrosis o inflamación perianastomótica.

COMPLICACIONES

Según Zhao et al., la estenosis es más severa en los pacientes que previamente presentaron fuga anastomótica [211]. Su evolución puede transformarse en un problema complejo [189][188]. El inicio de las dilataciones conlleva riesgo de reapertura de la fuga previa, lo que a su vez puede favorecer la refistulización. Paralelamente, la dilatación del segmento pre-estenótico (que ya se encuentra dilatado), puede comprimir la pars membranosa de la tráquea, contribuyendo o agravando una ya existente traqueomalacia (Figura 4.2.7) [34].

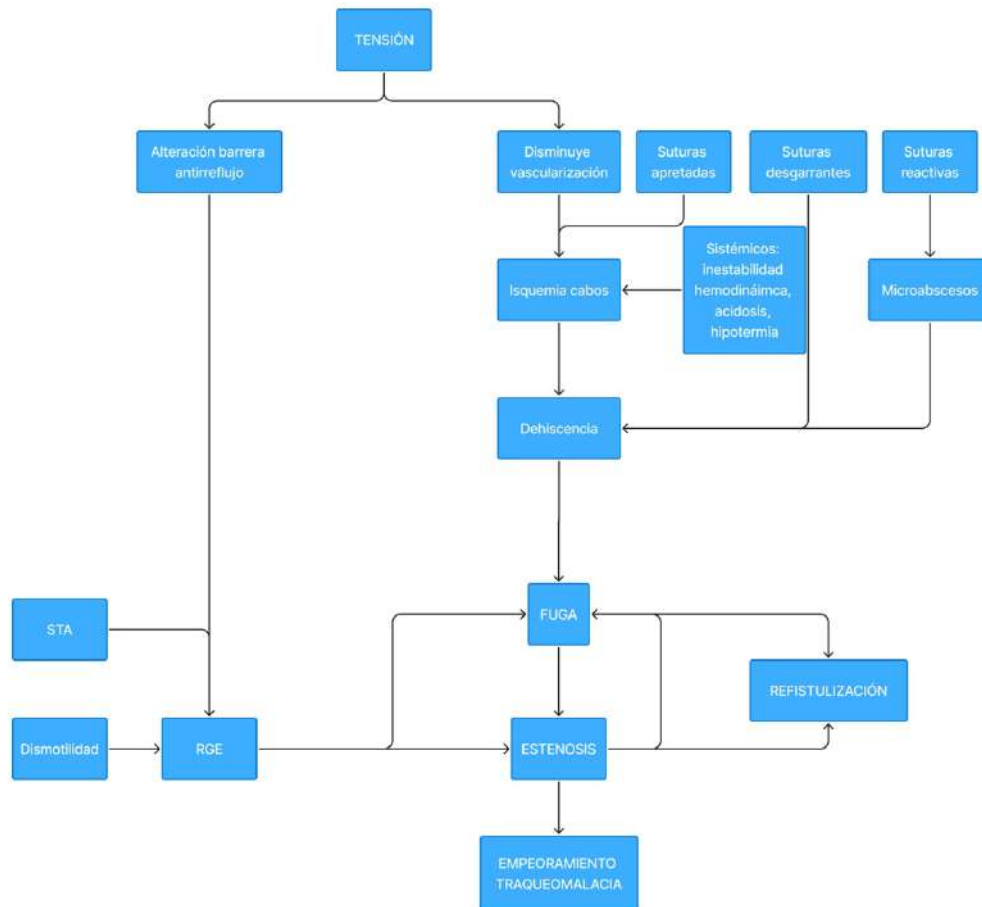


Figura 4.2.7. Esquematización de relación entre las complicaciones.

4.2.5. TRATAMIENTO

Al igual que ocurre con la definición de estenosis, también existen discrepancias en diversos aspectos del tratamiento, no habiendo un protocolo de manejo estándar a nivel mundial. Ante la diversidad de alternativas terapéuticas, el enfoque habitual es avanzar desde las opciones menos invasivas o no quirúrgicas hacia las más invasivas o quirúrgicas. A pesar de las discrepancias, existe consenso en que la primera línea de tratamiento debe ser no quirúrgica, siendo la dilatación esofágica la estrategia inicial [241][218]. La intervención quirúrgica (resección y anastomosis), se reserva únicamente para los casos refractarios, resistentes a la dilatación.

Las opciones del tratamiento no quirúrgico incluyen la dilatación (con bugías, balón o stents), y métodos menos convencionales como el electrocauterio, los imanes, o la ingeniería de tejidos. Como se mencionó, la dilatación es la primer línea de tratamiento [223][218].

4.2.5.1. TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO:

4.2.5.1.1. Dilatación:

En primer lugar, discutiremos la indicación. Existe discrepancia entre centros en cuanto a dilatar únicamente las estenosis sintomáticas, o hacerlo de forma rutinaria, incluso en pacientes asintomáticos [218]. En éste último enfoque cobran relevancia los índices predictivos de estenosis calculados en base al esofagograma, discutidos previamente. Los defensores de tratar sólo los pacientes sintomáticos, argumentan que de esta forma se reduce el número de dilataciones, y en consecuencia, la exposición a la anestesia y posibles complicaciones del procedimiento [218]. En contraste, quienes proponen dilataciones rutinarias, sostienen que esta práctica previene la aparición de estenosis complejas, al mantener un diámetro luminal mínimo [241].

Desde hace más de 20 años se han publicado estudios comparativos sobre ambas estrategias. Koivusalo et al., en un estudio retrospectivo realizado en Países Bajos con 100 pacientes, compararon dos grupos: dilatación sintomática (distagia o estenosis radiológica), frente a dilatación rutinaria a las 3 semanas postoperatorias y cada 1 – 3 semanas hasta tener un diámetro estable de 10 mm. De los resultados, no se evidenciaron diferencias en cuanto a complicaciones de dilatación, disfagia, problemas respiratorios, e impactación del bolo [242]. Sin embargo, la naturaleza retrospectiva del estudio, lo que eleva enormemente el riesgo de sesgos. Además, el

grupo sintomático incluyó pacientes con estenosis radiológica, sin criterios objetivos claros (por ejemplo algún índice ya mencionado), lo cual añade sesgo de información. En este punto volvemos al mismo concepto, la no estandarización de la definición de estenosis, dificulta la interpretación de los hallazgos. La clasificación de los pacientes como estenóticos o no, pudo haber estado sujeta a variabilidad interobservador o decisiones clínicas no reproducibles.

El mismo autor del estudio previo, publicó 5 años después otro estudio retrospectivo comparativo con 81 pacientes. Esta vez definió estenosis sintomática exclusivamente en base a síntomas (disfagia, sialorrea, problemas respiratorios por compresión de tráquea malácica por esófago dilatado), excluyendo hallazgos paraclínicos como los del esofagograma [242]. Los resultados fueron similares, sin encontrar diferencias en cuanto a disfagia a 3 años, impactación del bolo alimentario, esofagitis, estado nutricional y complicaciones de la dilatación.

El centro de patologías esofágicas complejas de Boston, liderado por Jennings R. y Zendejas B., no realiza dilataciones reactivas (una vez iniciado los síntomas), sino proactivas, a partir del mes postoperatorio, una vez constatada la estenosis en el esofagograma [243]. No obstante, esta conducta está sesgada, por ser un centro de referencia de casos complejos.

Más recientemente, Dall'Oglio L. de Italia, publicó en 2021 una encuesta respondida por 115 miembros de las organizaciones ESPGHAN, NASPGHAN, EUPSA, e InoEA. La mayoría de los centros prefirieron un enfoque selectivo, es decir, dilatar solamente a pacientes sintomáticos [241][218].

En conclusión, parecería que la tendencia es a dilatar en casos sintomáticos, lo que permite reducir intervenciones innecesarias sin comprometer los resultados funcionales. Sin embargo, la amplia variabilidad institucional amerita estudios prospectivos multicéntricos, con definiciones estandarizadas que establezcan con mayor claridad qué criterios deben considerarse para definir una estenosis, con el fin de optimizar la selección de candidatos y mejorar los resultados a largo plazo.

En cuanto al momento de inicio de las dilataciones, según Antoniou D. et al., la dilatación en pacientes menores de 3 semanas puede aumentar el riesgo de perforación. Según su revisión de 59 casos, en todos se iniciaron las dilataciones luego de las 4 semanas postoperatorias [244][245].

El principio de tratamiento por medio de la dilatación, consiste en aplicar una fuerza circunferencial luminal para romper el tejido fibroso de la zona anastomótica esofágica, y presumiblemente, generar daño controlado de la mucosa. Paradójicamente, este mecanismo es el

mismo que originó la estenosis inicial, de modo que el procedimiento la “reactiva” a intervalos determinados [246]. Luego de varias sesiones, la tendencia cicatricial finalmente cede. De hecho, la deglución progresiva del paciente puede contribuir a dilatar y a disminuir la discrepancia de calibres, lo que justifica el concepto de que “el mejor dilatador es la comida” (Till et al., 2017).

La configuración de la fuerza puede ser tangencial, de cizallamiento o directa, dependiendo del instrumento utilizado. Las dilataciones pueden realizarse con instrumentos rígidos o semirrígidos, como las bujías; o flexibles, como los catéteres con balones hidrostáticos de alta presión. La endoscopia permite además complementar con técnicas adyuvantes como la electrocauterización del el tejido fibroso, o la inyección de corticoides y mitomicina C, como veremos más adelante.

Los métodos de dilatación pueden clasificarse de acuerdo con la dirección de la fuerza ejercida por el instrumento. Por un lado, se encuentran aquellos que actúan mediante una fuerza axial o longitudinal (que al mismo tiempo también ejercen cierto componente radial) como las bugías. Por otro lado, los dispositivos que aplican una fuerza exclusivamente radial, representados por los balones de dilatación (Figura 4.2.8) [135][223].

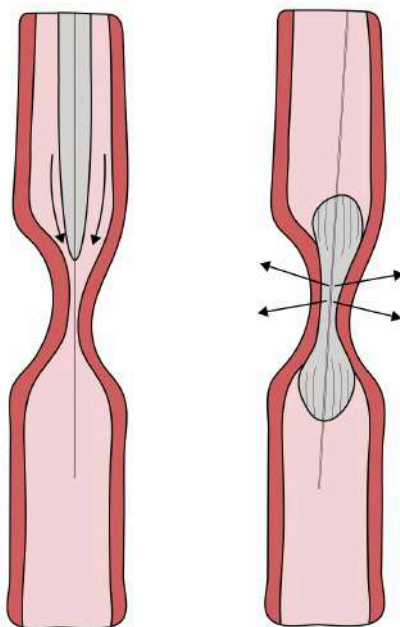


Figura 4.2.8. Métodos de dilatación. Izquierda: fuerza axial o longitudinal (bujías). Derecha: fuerza radial (balones). Fuente: [241].

La comprensión de los principios físicos involucrados en la dilatación esofágica resulta clave para optimizar su seguridad y eficacia. Las bugías cónicas dilatan transformando la fuerza axial en fuerza radial. Su desempeño depende de factores como el ángulo de la punta, la rigidez del tubo y la fricción contra la mucosa. No obstante, generan también fuerzas de cizallamiento, que incrementan el riesgo de lesión de la mucosa, especialmente cuando se emplean sin guía, o en estenosis rígidas. Por su parte, los balones ejercen una fuerza radial más uniforme al inflarse, con menor riesgo de cizallamiento y la ventaja de poder controlar la presión aplicada, lo que permite evaluar la compliance tisular. Según la ley de Laplace, la tensión sobre la pared del esófago es proporcional al producto entre la presión del balón y su diámetro, lo que implica que balones de mayor calibre requieren menos presión para generar la misma fuerza. Esto puede ser particularmente útil en estenosis severas, donde la deformación del balón en forma de "reloj de arena" favorece la expansión. Si bien la dilatación es una práctica ampliamente utilizada, aún existen interrogantes no resueltas sobre los parámetros óptimos de presión, duración y progresión, así como sobre la posibilidad de combinarla con agentes biológicos o físicos para mejorar la durabilidad del resultado. Integrar estos conocimientos físicos en la práctica clínica puede contribuir significativamente a reducir complicaciones y mejorar los resultados terapéuticos [247].

4.2.5.1.1. Dilatación rígida - Bugía:

Las bugías constituyen una herramienta ampliamente utilizada en la dilatación esofágica desde hace más de 200 años. Han demostrado ser efectivas en niños con estenosis postoperatorias de AE, con tasas de éxito de entre 87 – 90%, con una media de 3.2 dilataciones por paciente [248]. Existen distintos tipos de bugías, entre ellas: Eder-Puestow, Maloney-Hurst, Savary-Gilliard, American, entre otras [249–252] (Figura 4.2.9)

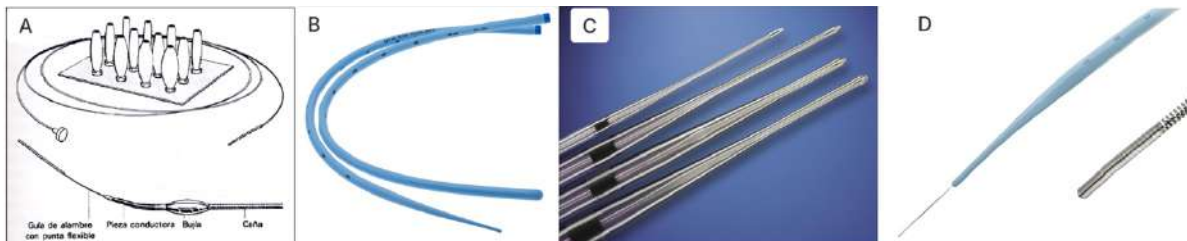


Figura 4.2.9. Tipos de bugías. A) Eder-Puestow. B) Maloney-Hurst. C) Savary-Gilliard. D) American.
Fuente: [252]

Las bugías Eder-Puestow son las más antiguas, y actualmente se consideran obsoletas en varios centros. Están fabricadas de acero inoxidable, son rígidas y pesadas, y se colocan bajo una guía (pero no necesariamente). Las bugías Maloney-Hurst, en cambio, son de caucho o silicona, son flexibles, y las únicas que se introducen sin guía, de forma ciega por sensación táctil, lo que incrementa el riesgo de perforación [248][253]. Esto es debido a que el sector pre-estenótico siempre es de mayor calibre que el post-estenótico (cónico y de pared delgada); la maniobra a ciegas con la bugía puede causar impacto de ésta en el esófago pre-estenótico, creando una falsa ruta. Aumenta la seguridad del procedimiento, el realizarlo por vía retrógrada, si el paciente presenta gastrostomía. En este caso el cabo distal es mas estrecho, y dirige mejor la bugía introduciéndola en el trayecto de la estenosis. Este tipo de bugías vienen con dos opciones de punta, una cónica (Maloney) y otra roma (Hurst), cada una en varios tamaños [248][253]. No obstante, hoy en día, la dilatación a ciegas rara vez se emplea, salvo en estenosis crónicas bien establecidas y en situaciones muy específicas.

Las bugías Savary-Gilliard son actualmente las más utilizadas [218][218,223]. Están hechas de polivinilo, son huecas, con punta cónica larga, radiopacas en la base del cono, y más rígidas que las Maloney. Se introducen bajo guía metálica, lo que incrementa la seguridad del procedimiento y permite maniobras más controladas [253]. Su uso puede combinarse con radioscopia, lo que permite evaluar la anatomía esofágica antes, durante y después de la dilatación. Por último, las bugías American son de metal flexible, presentan un cono más corto, son completamente radiopacas, y también se colocan sobre guía metálica.

La guía metálica se introduce bajo visión endoscópica, y se confirma su posición distal a la estenosis (en el estómago) mediante radioscopia con arco en C [229]. Posteriormente se avanza el dilatador sobre la guía, y se lo deja atravesando la estenosis durante aproximadamente 1 minuto [229]. Luego se incrementa progresivamente el calibre con bugías de mayor diámetro. Determinar el diámetro óptimo es difícil; la práctica más extendida sigue la llamada "regla de oro", la cual asocia el diámetro del pulgar al diámetro estimado del esófago [253]. Algunos autores recomiendan solo 3 dilatadores o 3 mm de dilatación en una sola sesión, interrumpiendo el procedimiento una vez que el operador percibe una resistencia moderada. La radioscopia permite además valorar la resistencia que ofrece el tejido estenótico durante el paso del dilatador. Adicionalmente es útil (al igual que la visión endoscópica), para valorar la anatomía antes y después de la dilatación, y poder comparar [229].

Al igual que con las bugías Maloney-Hurst, aquellas que requieren guía también pueden emplearse por vía retrógrada, lo cual es especialmente útil en estenosis muy estrechas (Figura 4.2.10). Como condición, el paciente debe contar con una gastrostomía previa, a través de la cual se introduce la guía bajo control endoscópico, avanzando luego la bugía sobre la misma.



Figura 4.2.10. Dilatación retrógrada a través de gastrostomía.

Una de las ventajas de las bugías, a diferencia de los balones, es que permiten percibir táctilmente el grado de resistencia durante el paso del dilatador, lo cual puede aportar información útil sobre la severidad y rigidez de la estenosis. Además, son instrumentos reutilizables, lo que las convierte en una opción más costo-efectiva. Se consideran un método seguro, rápido y eficaz, siempre que sean llevados a cabo por profesionales entrenados.

Como desventaja, como ya fue mencionado, ejercen fuerza axial sobre la mucosa, lo que puede producir lesiones, especialmente en pacientes con estenosis severas o anatomía alterada.

4.2.5.1.1.2. Dilatación endoscópica – Balón hidrostático de alta presión:

La dilatación con balón fue introducida posteriormente a las bugías, en el año 1981 [253]. En niños con estenosis postoperatorias de AE, la tasa de éxito varía entre 70 – 100%, con un promedio de tres dilataciones por paciente [235][248]. Actualmente se considera primer línea de tratamiento por su eficacia y seguridad [244]. A diferencia de las bugías, que producen fuerza de cizallamiento, los balones aplican fuerza únicamente en sentido radial [218,245,248]. Esta fuerza se distribuye de forma simultánea y uniforme a lo largo de toda la longitud del balón y, por consiguiente, de la estenosis. Además la fuerza se inicia una vez que el balón se encuentra rodeado

por la estenosis, lo que es seguro. Esto parece reducir el trauma de la dilatación, al no haber cizallamiento, y por tanto, menos inflamación de la mucosa, lo que determina menor cicatrización [229]. A pesar de sus múltiples beneficios, una desventaja es su mayor costo en comparación con sistemas de dilatación como las bugías Savary-Gilliard.

Los balones de dilatación ofrecen además la posibilidad de realizar dilataciones graduales y controladas, adaptando la fuerza aplicada al grado de resistencia del tejido [218]. Pueden utilizarse bajo visión directa endoscópica, con o sin asistencia radioscópica. En el caso de los balones de material transparente, es incluso posible observar directamente a través del balón cómo la mucosa se va tornando pálida, lo que indica compresión tisular efectiva [218,245,248,254](Till et al., 2017). No existe consenso claro sobre el tiempo óptimo de inflado. En la práctica, varía desde 30 – 60 segundos hasta varios minutos, siendo habitual un promedio de 2 minutos [218][248]. Bajo control radioscópico se observa la “cintura” característica, en el sector de la estenosis, generada por la imposibilidad de distenderse el balón en dicho sector [244][248]. Tradicionalmente, se recomienda la "regla de tres" para disminuir el riesgo de perforación, en la que la dilatación se limita a no más de tres tamaños (3 mm en total de diámetro inicial) por sesión [223][218][248]. No obstante, Jennings et al. de BCH, cuestionaron esta práctica al considerarla basada sólo en opinión de expertos. En una revisión retrospectiva con 248 pacientes, y un total de 1384 dilataciones con balón, observaron que incrementar hasta 5 mm no aumentaba significativamente el riesgo de perforación (0,74%), mientras que superarlo elevaba el riesgo a 4,85% ($p<0.001$) [255]. El análisis por curvas ROC determinó que 5 mm es el punto de corte óptimo, proponiendo una nueva “regla de 5” para guiar la práctica clínica [255]. Los autores destacan la necesidad de estudios prospectivos multicéntricos para validar esta nueva pauta y adaptarla a distintos tipos de estenosis.

Cabe señalar que deben utilizarse balones específicos para pacientes pediátricos. Si se utilizan los dilatadores de adultos, pueden llegar a ocupar toda la longitud del esófago (Figura 4.2.11). En su defecto, se pueden emplear los balones de dilatación de estenosis biliares. Existen varios modelos con algunas diferencias entre ellos. El CRE™, es uno de los más utilizados en la práctica, que permite alcanzar tres diámetros diferentes según el volumen de insuflación administrado (Figura 4.2.12) [256]. Vienen disponibles en sets (3 tamaños por balón) que cubren un rango de 6 a 20 mm (equivalente a 18–60 Fr), y operan con presiones que varían entre 3 y 10 atmósferas (304–1013 kPa). La longitud del balón puede ser de 3 o 5.5 cm, y su catéter tiene un calibre de 7.5 Fr, compatible con canales de endoscopios de al menos 3.7 mm. La longitud total del sistema es de 180 cm.

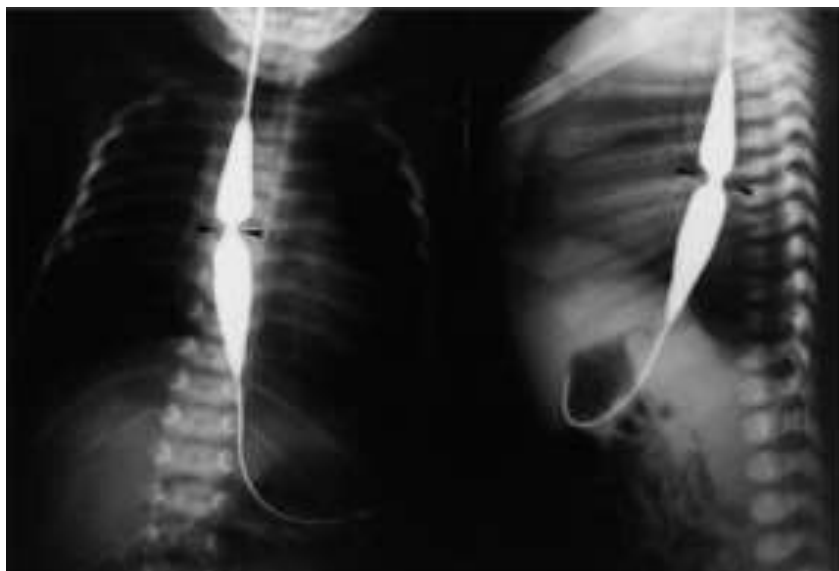


Figura 4.2.11. Control radioscópico de dilatación. Cintura a nivel de estenosis (flecha).



Figura 4.2.12. Balones de dilatación biliar CRE™. Fuente: [256]

Otro modelo disponible es el Hurricane™ [257], el cual se diferencia del el CRE™ en varios aspectos clave (Figura 4.2.13). Cada balón viene con un único diámetro fijo, con cuatro medidas disponibles: 4, 6, 8 y 10 mm, siendo la opción de menor calibre incluso más pequeña que las disponibles por el sistema CRE™. Además, el Hurricane™ permite alcanzar presiones de hasta 12 atmósferas, superiores al promedio de otros modelos. En cuanto a su morfología, los balones

presentan una longitud más corta, con opciones de 2 y 4 cm, lo que puede facilitar el abordaje en estenosis muy localizadas. El catéter tiene un calibre de 5.8 Fr, compatible con endoscopios que posean un canal operatorio de al menos 3.2 mm, y su longitud total es de 180 cm.



Figura 4.2.13. Balones de dilatación Hurricane™. Fuente: [257]

4.2.5.1.1.2.1. Complicaciones:

La complicación más frecuente y temida es la perforación esofágica, cuya incidencia es mayor con las bugías (8 – 9%), en comparación con los balones (0 – 2.8%). El riesgo aumenta en estenosis largas y muy rígidas, como las secundarias a ingesta de cáusticos (no siendo este el caso típico de la AE) [235][248]. La perforación suele constatare durante el mismo procedimiento endoscópico, mediante control radioscópico con contraste combinado con visión directa (Figura 4.2.14). Adicionalmente, se recomienda realizar una radiografía de tórax a las 6 horas del procedimiento para descartar otras complicaciones. Una perforación severa puede evolucionar a mediastinitis, abscesos mediastinales o empiema. El diagnóstico debe sospecharse ante la presencia de fiebre, dificultad respiratoria o signos de sepsis post-procedimiento, y confirmarse mediante tomografía computada con contraste intravenoso (Figura 4.2.15). El manejo incluye suspensión del aporte enteral, inicio de NPT, antibióticos de amplio espectro, drenaje y, según evolución, intervención quirúrgica de urgencia (Till et al., 2017). En casos más graves, la colección puede erosionar estructuras vecinas, y generar una nueva fístula traqueo-esofágica (TEF) o incluso una fístula esófago-pulmonar, por erosión directa al parénquima pulmonar. Esta situación también

puede activar una refistulización silente, lo que representa un dilema terapéutico complejo cuando coexisten TEF y estenosis.

En pacientes de alto riesgo, se recomienda el uso de profilaxis antibiótica, dada la posibilidad de bacteriemia, especialmente cuando se dilatan estenosis muy estrechas [218]. Otras complicaciones reportadas han sido sangrado, y dolor torácico [218][223]. Estas complicaciones, además de implicar un riesgo vital inmediato, puede condicionar una recaída en el cuadro inicial.

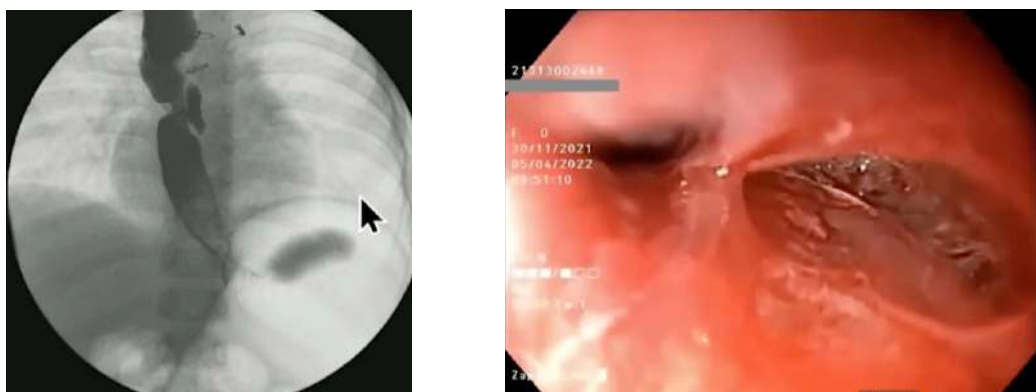


Figura 4.2.14. Complicación de dilatación con perforación.



Figura 4.2.15. TC con contraste para valoración de perforación. Fuente: [258]

4.2.5.1.1.2.2. Comparación de la dilatación con bugía vs balón:

Existen diversos estudios que comparan la eficacia y seguridad de las principales técnicas de dilatación esofágica: las bugías Savary-Gillard y los balones neumáticos. En adultos, existen estudios prospectivos, como el de Shemesh et al. en base a 60 pacientes con estenosis esofágicas benignas, logrando ambas técnicas altas tasas de éxito (>96%) sin complicaciones mayores [259]. En otro estudio prospectivo de Scolapio et al., con 251 pacientes, no se hallaron diferencias significativas entre los grupos en cuanto al alivio de la disfagia o la necesidad de redilatación al año. Sin embargo, se destacó que los pacientes con estenosis moderadas o severas tenían una mayor probabilidad de requerir nuevas dilataciones, independientemente del método utilizado [260]. Sin embargo, estos resultados, no se podrían generalizar a la población pediátrica debido a los diferentes diámetros del lumen esofágico y diferencias en las etiologías de la estenosis.

En la población pediátrica, la evidencia es más limitada, pues los estudios comparativos disponibles, son retrospectivos. Lang et al. reportaron resultados a favor de la dilatación con balón en niños operados de AE con FTE, con menor número de dilataciones requeridas y menor trauma tisular en comparación con la bugía [261]. Más recientemente en 2019, Mark et al., en Denver, revisaron retrospectivamente 105 pacientes, y compararon los efectos adversos de ambas técnicas [262]. En los resultados, no se hallaron diferencias significativas en cuanto a complicaciones, aunque destacaron que la selección del tipo de dilatador dependió en gran medida de la etiología (estenosis por AE, estenosis cáusticas, o por esofagitis eosinofílica), y la edad del paciente.

La encuesta liderada por Dall'Oglio L. et al. en 2021, arrojó los siguientes porcentajes: el 68% de los especialistas prefieren el balón, el 17 % dilata con bugía, y el 15% utiliza ambos métodos [241].

En suma, en niños con estenosis simples (aquellas < 2 cm, no anguladas ni irregulares), como ocurre en la mayoría de los casos postoperatorios de AE, los balones podrían ser preferibles por su aplicación más controlada y menor trauma tisular [248]. No obstante, en última instancia, ante la ausencia de estudios prospectivos y de evidencia robusta, la elección del método de dilatación continúa dependiendo del centro y de la experiencia del operador [241][218].

4.2.5.1.1.2.3. En caso de buena respuesta, como seguir:

Según Said M. et al., la dilatación se considera exitosa, cuando se logra una mejora del índice de estenosis de al menos un 10% (calculado por este autor por el esófago post-estenótico), asociada a un alivio completo de la disfagia a los 3 meses, y ganancia ponderal adecuada [244].

No existe un protocolo universalmente aceptado sobre la frecuencia, duración ni número óptimo de dilataciones. La práctica clínica varía significativamente entre centros. Respecto al intervalo de frecuencia entre dilataciones, se han descrito esquemas desde semanal hasta mensual. La mayoría utiliza un intervalo inicial cada 2 semanas, espaciándolas progresivamente en caso de buena respuesta [245]. En cuanto al número de dilataciones, la mayoría de las series reportan un promedio de entre 3 – 4 dilataciones. Van der Zee et al. en un estudio retrospectivo en 2017, reportaron que el 36% de los pacientes requirieron al menos una dilatación postoperatoria, siendo suficiente en muchos casos sólo 1 o 2 sesiones [128]. Por su parte, el centro de referencia de tratamiento de patologías esofágicas y de la vía aérea (EAT) de Boston, en una revisión retrospectiva de 171 pacientes con estenosis postoperatorias de AE, presentaron una mediana de 5 dilataciones durante un período de 2 años, y el intervalo de tiempo entre dilataciones se volvió significativamente menos frecuente con el tiempo [243].

Si un paciente requiere más de 4–6 dilataciones, se debe evaluar la presencia de reflujo gastroesofágico subyacente [128]. En este contexto, la funduplicatura puede ser un coadyuvante que optimice el resultado de la terapia endoscópica [128].

4.2.5.1.1.2.4. Cuando el tratamiento no es efectivo:

Cuando la estenosis no responde a la dilatación, se debe de pensar en estenosis refractaria. Al igual que la definición de estenosis, la de refractariedad tampoco se encuentra estandarizada, y puede variar entre centros [266]. Vergouwe F. et al., la definen como la que requiere más de 5 dilataciones, con un intervalo de cuatro semanas entre cada una, para mantener un diámetro satisfactorio [263]. Dicho diámetro puede definirse mediante el índice de estenosis de Said et al. ($(D - d)/D \times 100$, donde D es el diámetro del esófago post-estenótico, y d el diámetro de la estenosis). Se considera estenosis refractaria cuando dicho índice supera el 10% luego de 5 dilataciones [245]. El grupo del centro EAT de Boston, la define como la imposibilidad de mantener, tras 5 dilataciones en 5 meses, un lumen esofágico de diámetro: ≥ 8 mm en lactantes menores de 9 meses, ≥ 10 mm

entre 9 – 23 meses, ≥ 13 mm entre 2 – 5 años, y ≥ 14 mm en ≥ 6 años [264]. Una segunda definición de este grupo, es el requerimiento de ≥ 7 dilataciones, independientemente del período de tiempo, sin lograr mantener los diámetros previamente mencionados [264].

Por otro lado, se habla de estenosis recurrente; tras haber alcanzando un diámetro luminal adecuado, se produce una recaída que requiere nuevas dilataciones. En el Consenso ENRICA, el 100% de los votantes la definió como más de tres recaídas que requieren dilatación [263]. La ESPGHAN sugiere definirla como la incapacidad para mantener un diámetro luminal satisfactorio durante 4 semanas, una vez logrado el diámetro de alimentación apropiado para la edad [227]. Al igual que con la refractariedad, en la recurrencia el punto de corte de diámetro luminal es basado en el índice de Said et al.: índice $> 50\%$ a las 4 semanas, una vez alcanzado un índice $< 10\%$ [245].

Vergouwe F. et al. en Países Bajos, en 2018 publicaron un estudio retrospectivo multicéntrico nacional de 454 pacientes con AE, analizando los factores de riesgo para estenosis refractarias [263]. De los resultados informaron una incidencia de 57.6% de estenosis postoperatorias, de las cuales 7.3% fueron refractarias. Luego de un análisis multivariado, se obtuvo evidencia estadística de asociación con las variables fuga de anastomosis (OR 5.03, IC 95% 1.88 – 13.43; p 0.001), y AE long gap (OR 5.71, IC 95% 1.48 – 22.13; 0.0012) [263]. No se evidencia estadísticamente significativa en cuanto a la edad gestacional ni al abordaje toracoscópico.

En estos casos de estenosis refractaria, es imprescindible descartar la presencia de una enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) [263]. En caso de presentarlo, resulta indispensable planificar simultáneamente un procedimiento antirreflujo, lo cual veremos en la sección correspondiente.

Existen tratamientos adicionales también endoscópicos, que pueden complementar la dilatación en casos de estenosis refractarias, como la inyección de esteroides y mitomicina C [265][265–267].

4.2.5.1.1.2.4.1. Inyección corticoides intralesionales:

El tratamiento de las estenosis refractarias puede beneficiarse de la inyección intralesional de corticoides (IIC). Su mecanismo de acción se basa en la inhibición de la respuesta inflamatoria y la formación de colágeno, y en definitiva, de la cicatrización excesiva [218][248][268]. Los corticoides más utilizados son la triamcinolona, la betametasona y la dexametasona [218]. El acetato de triamcinolona se emplea a una dosis de 1 – 2 mg/kg, máximo 20 mg, entre 10 – 20 mg por procedimiento [248][268][266,269]. La dosis total se divide en 4 sitios de inyección en la submucosa, aplicadas en el borde superior de la estenosis, mediante una aguja de escleroterapia [218]. La IIC se combina con la dilatación esofágica en el mismo procedimiento, pudiendo realizarse antes o después, según preferencia del endoscopista [269]. Se recomienda hasta un máximo de 3 sesiones [248].



Figura 4.2.16. Procedimiento de inyección de corticoides. Fuente: [269].

El grupo EAT de Boston, liderado por Jennings R. y Zendejas B., evaluaron la eficacia de la IIC con acetato de Triamcinolona (10mg/ml) en las estenosis postoperatorias de AE, en un estudio publicado en 2020 [268]. Estos autores identificaron retrospectivamente dos grupos de un total de 158 pacientes con estenosis postoperatoria (los que habían recibido IIC y los que no), comparando el cambio del diámetro de la estenosis. De los resultados obtuvieron que el grupo que recibió IIC presentó una mediana de cambio en el diámetro de la estenosis significativa ($p < 0,0001$), y menor número de endoscopías posteriores ($p=0,003$). Apoyando este concepto de su beneficio, en el Consenso ENRICA, el 94.4% de los votantes recomienda el uso de IIC en estenosis refractarias [122](Dingemann et al., 2021).

En casos particularmente resistentes, la administración sistémica en altas dosis de corticoides ha mostrado ser eficaz cuando la infiltración local resulta insuficiente [270]. Morikawa et al., publicaron un caso de AELG de 5 años y otro de estenosis cáustica de 10 años, a los que se

les aplicó un protocolo escalonado de corticoides intravenosos (metilprednisolona 25, 15, 10, 5 y 2mg/kg por 4 días cada uno), seguido de corticoides orales (prednisona 2, 1 y 0.5 mg/kg por 1 semana cada uno), lo que permitió una resolución sostenida de los síntomas. La eficacia de los corticoides parece depender del grado de inflamación subyacente, y su acción se explica por la inhibición de la síntesis de colágeno, la reducción de la fibrosis y el bloqueo de la respuesta inflamatoria temprana tras la dilatación [270].

Las complicaciones potenciales de la IIC incluyen: supresión suprarrenal, perforación esofágica, infección intramural, candidiasis, mediastinitis y derrame pleural [218][248][254][271]. Dado el riesgo de supresión suprarrenal en niños pequeños, es esencial un seguimiento clínico cercano, que incluya una evaluación regular de las curvas de crecimiento [254].

4.2.5.1.1.2.4.2. Mitomicina C:

La mitomicina C (MMC), es un antibiótico aislado de *Streptomyces caespitosus*, con propiedades potentes antineoplásicas y antifibróticas [218][248][254][265][272]. Las propiedades antineoplásicas se deben a su efecto antiproliferativo (efecto sobre las fases G1 y S del ciclo celular), al inhibir la síntesis de ADN, especialmente sobre células en división activa [254]. Estas propiedades han sido aprovechadas no solo en oncología (tratamiento de cánceres de vejiga, esófago, páncreas y mama), sino también en especialidades como oftalmología y otorrinolaringología, donde ha demostrado ser útil como agente antifibrótico, previniendo la formación de cicatrices hipertróficas o estenosis en cirugías de pterigión, glaucoma, coanas y laringo-traqueales [273][266][254].

En los últimos años, se ha incorporado al manejo de estenosis esofágicas postoperatorias, como estrategia para reducir la reestenosis. Existen innumerables investigaciones tanto a nivel experimental como clínico que demuestran su eficacia. A nivel experimental, se ha probado hace unos 20 años, con Tükyılmaz Z. et al., en un modelo animal con quemaduras cáusticas esofágicas, logrando disminuir la formación de fibrosis constatado a nivel histológico por menor colágeno acumulado y menor contenido de hidroxiprolina, un marcador de fibrosis [274]. A nivel de investigación clínica, la MMC también se ha estudiado para las estenosis cáusticas en ensayos clínicos controlados. El-Asmar K. et al. en 2013 publicaron un ensayo doble ciego, aleatorizado y controlado con placebo, incluyendo 40 pacientes pediátricos separados en dos grupos de 20, con

estenosis esofágicas < 3 cm. A los seis meses, el 90% de los pacientes del grupo MMC resolvieron la disfagia luego de una o dos aplicaciones, comparado con solo un 35% en el grupo placebo, con una reducción significativa en el número promedio de dilataciones necesarias (3,85 vs. 6,9) [275]. Como información adicional, en el Consenso ENRICA el 77.8% de los votantes, recomienda su uso [26,122].

La aplicación se realiza de forma tópica tras la dilatación, idealmente en el área de mucosa denudada, evitando el contacto con mucosa normal (tanto esofágica adyacente, como bucal y faríngea durante su colocación), para prevenir complicaciones como úlceras o metaplasia gástrica [265]. La dosis recomendada es entre 0.1 – 0.4 mg/ml, aplicada a través de una torunda empapada del fármaco, que se deja actuar durante 2 – 5 minutos, bajo visión endoscópica (Figura 4.2.17) [218,254][248][266]. El número de aplicaciones varía entre 1 – 12, con una media de 2 – 2.6 [218]. Si se aplican más de una vez, los intervalos van de 1 semana a 13 meses, con una media de 4 semanas [218]. A diferencia de la vía sistémica, la aplicación tópica no se asocia a efectos adversos graves como mielosupresión, nefrotoxicidad, alopecia, náuseas, desprendimiento o necrosis tisular, reacciones anafilácticas, y malignidad secundaria a largo plazo [218][272].

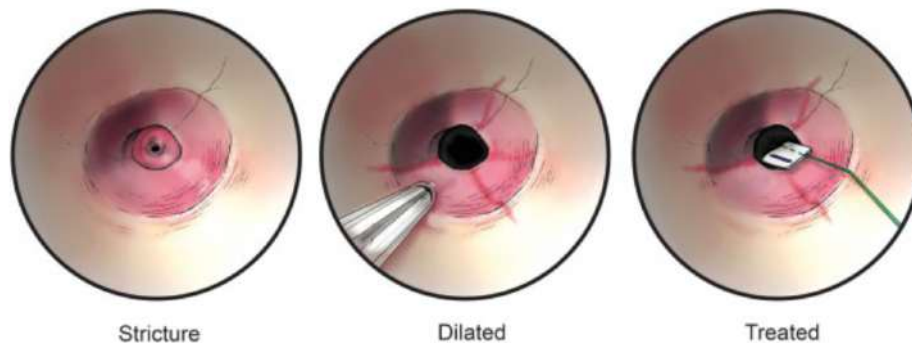


Figura 4.2.17. Procedimiento de inyección de Mitomicina C. Fuente: [272].

Dado que la mayoría de las investigaciones mencionadas se han realizado en el contexto de estenosis cáusticas, se requiere mayor evidencia específica en estenosis postoperatorias asociadas a AE [218]. Aun así, los resultados obtenidos sugieren que la mitomicina C podría tener un rol beneficioso también en este grupo de pacientes, con estenosis recurrentes, dada su acción antifibrótica.

4.2.5.1.2. Terapia incisional con electrocauterio:

Otra alternativa terapéutica para la estenosis refractaria es la terapia endoscópica incisional con electrocauterio (TEI). Esta técnica consiste en electrocauterizar y disrumpir el tejido fibroso y ganar diámetro luminal [223][248]. A diferencia de otros métodos, es útil para el tratamiento de las estenosis asimétricas, realizando una incisión en el punto de mayor estenosis [223].

El grupo del centro EAT de Boston, realizaron un estudio retrospectivo con 57 pacientes con estenosis esofágicas refractarias, principalmente postanastomóticas por AE, para probar la eficacia y seguridad de TEI [264]. La técnica combinó incisiones (una o más) con electrocauterio (papilótomo) en la zona de mayor fibrosis, seguidas de dilatación con balón (Figura 4.2.18 y 4.2.19) [218,254]. El criterio de éxito se definió como: no requerir cirugía, mantener un calibre esofágico adecuado y requerir menos de 7 dilataciones en 2 años. De los resultados, obtuvieron una tasa de éxito del 61% en estenosis refractarias y del 100% en no refractarias, con un número significativamente menor de dilataciones posteriores ($p < 0.001$), y un aumento promedio de 6 – 7 mm en el diámetro esofágico ($p 0.049$). Las complicaciones fueron infrecuentes (5.3%), aunque se reportaron 3% de fugas.

Los autores concluyen que la TEI es una técnica útil y prometedora para evitar resecciones quirúrgicas en casos complejos, aunque requiere experiencia y seguimiento [264].

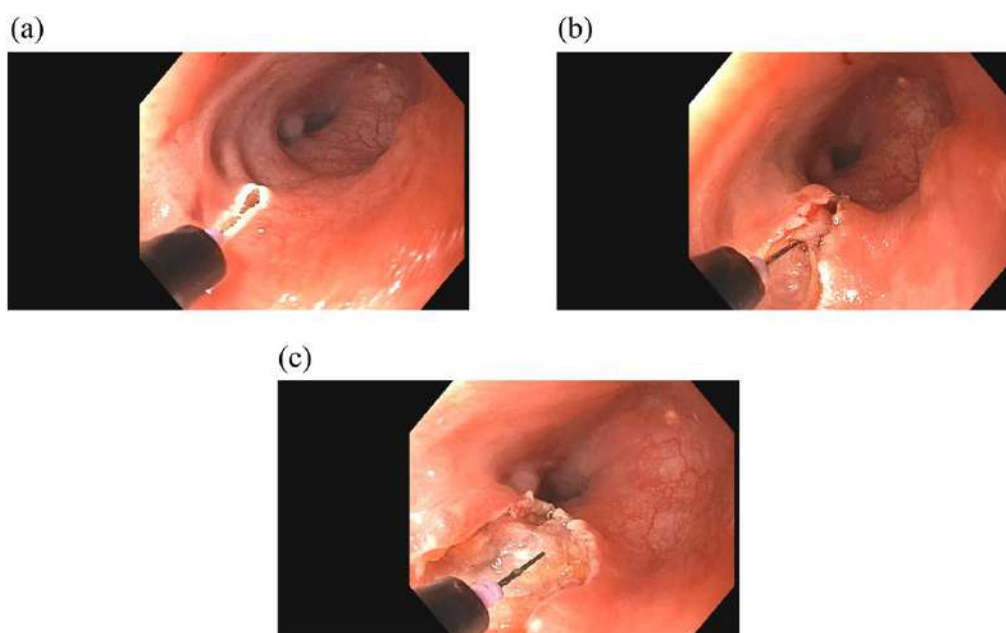


Figura 4.2.18. Terapia incisional con electrocauterio. Fuente: [254].

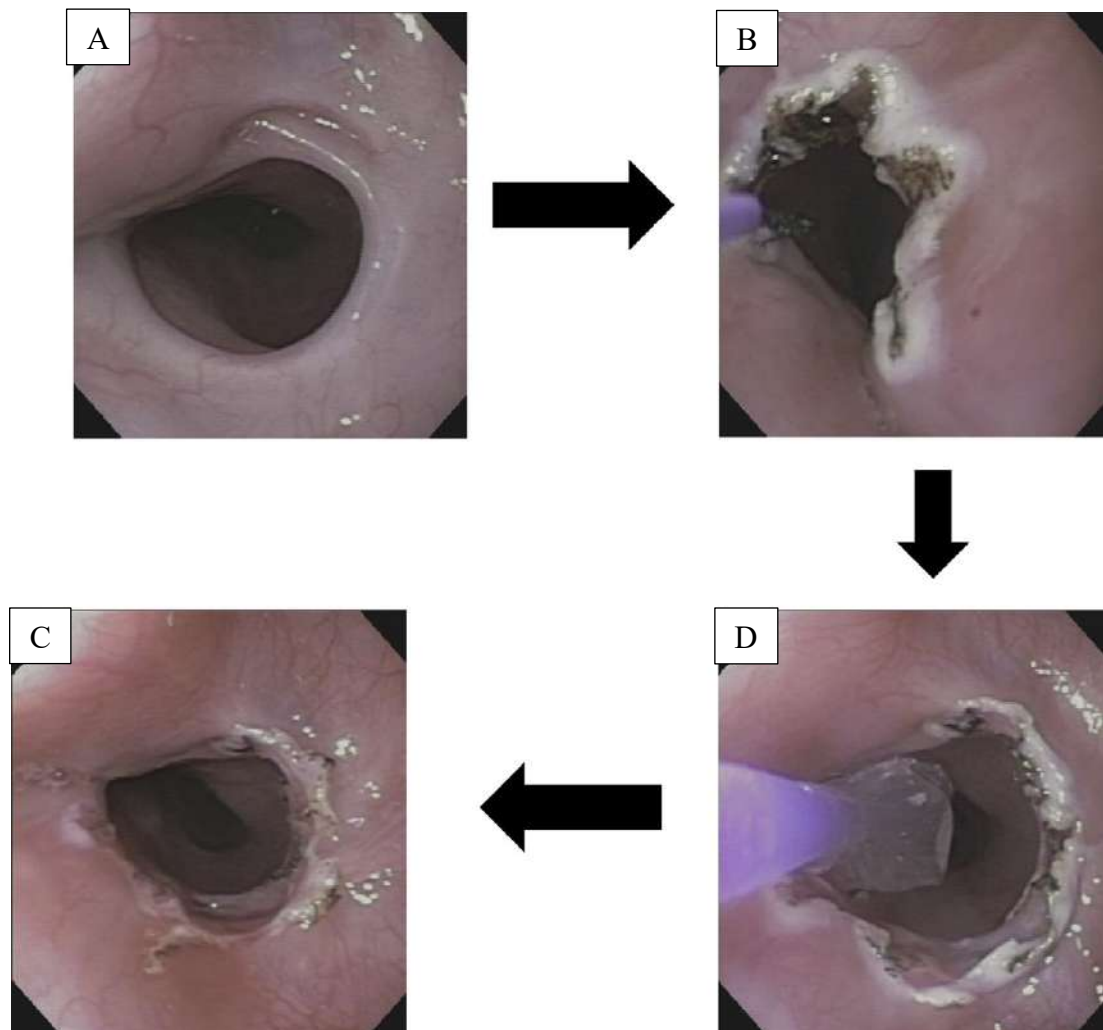


Figura 4.2.19. Terapia incisional con electrocauterio. A) Estenosis anastomótica esofágica asimétrica. B) Incisión con electrocauterio en la zona del anillo estenótico. C) Dilatación con balón. D) Endoscopia de seguimiento con anastomosis ampliamente permeable. Fuente: [248].

4.2.5.1.3. Stents:

En casos de estenosis refractarias o recurrentes, con persistencia de disfagia, impactación de alimentos o problemas de alimentación, los stents representan una nueva estrategia para evitar dilataciones múltiples, siendo una opción menos invasiva que éstas (Till et al., 2017)[276]. Su principal uso según lo reportado en la literatura, son las estenosis cáusticas, seguido por las estenosis postoperatorias de AE [276]. Existen muchos tipos disponibles, los cuales se pueden agrupar en dos grandes grupos según el mecanismo de acción: autoexpandibles, que permiten el paso de alimentos dentro del stent; y dinámicos, que posibilitan el tránsito de los alimentos entre el stent y la pared esofágica [277].

4.2.5.1.3.1. Autoexpandible:

Según el material de fabricación, se describen: de plástico (SEPS) (poliéster o polietileno) recubiertos de silicona (por ejemplo Polyflex™); metálicos (SEMS) de acero inoxidable o nitinol recubiertos de silicona; de politetrafluoretileno; y biodegradable (BD-stents) (Figura 4.2.20) [278][276,279].

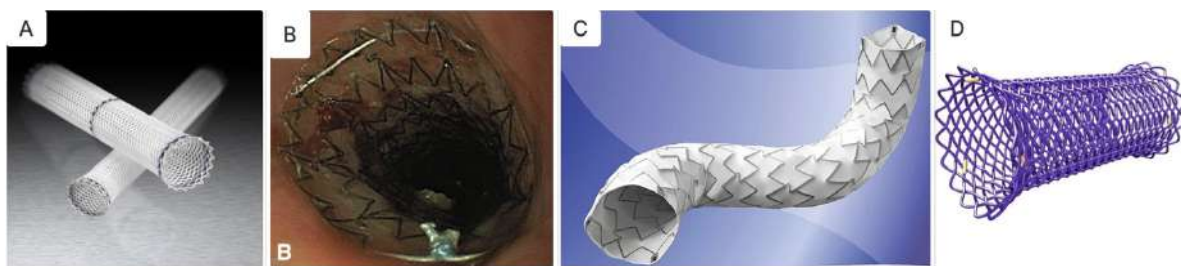


Figura 4.2.20. Tipos de stents autoexpandibles. Fuente: [276,278].

Los stents deben dimensionarse cuidadosamente antes de la colocación. En adultos se recomienda un espacio libre de 3 – 4 cm a cada lado de la estenosis, lo cual puede ser inviable en niños, especialmente cuando la estenosis se encuentra próxima al EES [235]. En las estenosis muy estrechas se requiere una dilatación previa para introducir el sistema de colocación, asegurando

además la integridad de la mucosa mediante inspección endoscópica [254]. En ciertos casos se realiza una broncoscopía simultánea para descartar la compresión traqueal por el stent [254].

Los stents proporcionan una presión continua baja hacia afuera, en comparación con el balón o la bugía, lo que permite que la cicatriz fibrosa se remodele progresivamente. En adultos, típicamente se mantienen por un período de 4 – 8 semanas [223]. Aunque no existe consenso del tiempo óptimo en niños, en general se mantiene por 2 – 6 semanas [218][248].

Hasta la fecha, ningún stent autoexpandible está diseñado específicamente para niños. Los SEMS diseñados para su uso en adultos, suelen tener un diámetro de 14 mm y podrían ser demasiado largos para niños. En épocas más recientes, se han utilizado SEMS, SEPS y stents biodegradables para este grupo etario. Los biodegradables son una incorporación más reciente, y son técnicamente viables para fugas anastomóticas, perforaciones y estenosis. A diferencia de los anteriores, no necesitan ser removidos dado su absorción lenta entre 11 – 12 semanas [218]. Se ha demostrado que presentan tasas de mejoría de síntomas comparables a las de la SEPS [279]. Otra opción con un tamaño más acorde para la población pediátrica son los stent traqueales o biliares, ya que presentan mayor disponibilidad de tamaños: diámetro de 8 – 20 mm y longitud de 2 – 8 cm para los traqueales; y diámetro de 8 – 10 mm y longitud de 4, 6 y 8 cm para los biliares [223][248]. No obstante, son más rígidos (los traqueales principalmente), por lo que el riesgo de complicaciones es mayor [218].

En cuanto a la eficacia, la tasa de recurrencia en adultos es alta, con una respuesta sostenida del 30%. La tasa de respuesta en niños después de la colocación de SEMS ha oscilado entre el 26% y el 86% [218]. En 2022, el centro EAT de Boston, evaluaron retrospectivamente a 49 niños portadores de stents (SEPS y metálicos, de 10 mm de diámetro medio, y 60 mm de largo medio, colocados durante 11.5 días) [280]. Se observó prevención de resección quirúrgica en el 41% de los pacientes. La curva ROC identificó un índice de ≤ 4 mm como punto de corte óptimo para determinar el éxito del stent (área bajo la curva $\pm 0,790$; IC 95%: 0,655-0,924; $p < 0,001$). Entre las complicaciones, la migración es la más frecuente, con una incidencia reportada de 5 – 29% [276]. En la mayoría de los casos cursa de forma asintomática, detectándose como hallazgo incidental en una radiografía de tórax de control; sin embargo en algunas ocasiones puede manifestarse con signos de obstrucción (disfagia) [276]. Las modificaciones del diseño del stent, como los extremos ensanchados y una textura trenzada, así como el uso de clips, se han propuesto para reducir el riesgo de migración [235]. Otras complicaciones incluyen: disfagia, dolor torácico, úlceras, perforación, erosión a estructuras adyacentes, náuseas o vómitos, compromiso respiratorio por compresión

traqueal del stent [276]. El reflujo se ha visto para los casos de estenosis distales que el stent requiere colocarse a través del EEI [276].

4.2.5.1.3.2. Dinámico:

Creado por Dall'Oglio L., el stent dinámico es un dispositivo sólido que ocupa completamente la luz esofágica, sin impedir el pasaje del bolo alimenticio a su alrededor (Figura 4.2.21) (Till et al., 2017)[218][281][282]. El pasaje dinámico de los alimentos entre el stent y la pared esofágica genera una presión radial intermitente, que no solo contribuye a la dilatación progresiva de la estenosis, sino que además estimula la motilidad del esófago, favoreciendo su funcionalidad, y previniendo recurrencias [281]. A diferencia de los stents autoexpandibles, no actúan por presión estática constante, sino que aprovechan el tránsito alimentario como agente terapéutico, de ahí el concepto de efecto “dinámico” (Till et al., 2017). Ante la limitación de que los stents autoexpandibles disponibles en el mercado no han sido diseñados específicamente para la población pediátrica, el stent dinámico surge como una alternativa prometedora [218][248]. La posibilidad de fabricarlo de forma personalizada, acorde a las características anatómicas de cada paciente, constituye otra de sus ventajas. Su confección se realiza de manera coaxial, sobre una sonda nasogástrica de 12 – 14 Fr, y el diámetro externo se logra aplicando capas de silicona, hasta obtener calibres de 6.5, 8.5, 10.5 o 12.5 mm, de acuerdo al diámetro de la estenosis [281]. Se recomienda construir el dispositivo con un diámetro 2 mm menor al calibre objetivo final. Cirujanos como Godoy J. han desarrollado estos dilatadores utilizando sondas de alimentación, silicona neutra, y alambre de aluminio o cobre que, al ser radiopaco, permite controlar su ubicación mediante radioscopia (Figura 4.2.22) [283].

Otro aspecto a tener en cuenta es la longitud de la estenosis, teniendo que diseñarse para sobrepasar en al menos 2 – 4 cm la longitud de la estenosis, para evitar desplazamientos por encima o por debajo del área de interés [281,282]. Los dos extremos del stent son cónicos para facilitar su introducción y permitir el paso de alimentos (Till et al., 2017).

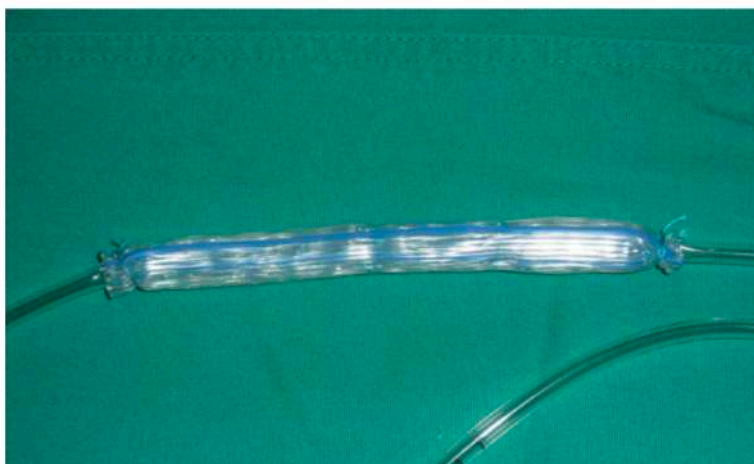


Figura 4.2.21. Stent dinámico de silicona. Fuente: [281].



Figura 4.2.22. Stent dinámico fabricado. Utilizando sonda de alimentación, silicona neutra, y alambre de aluminio. Fuente: Godoy J. [283].

Su colocación puede presentar desafíos técnicos, requiriendo de endoscopia digestiva [218,281,282]. Previamente se realizan dilataciones esofágicas ya sea con bugía o balón, para obtener un calibre esofágico adecuado que permita la colocación del stent del tamaño deseado [281]. Luego se descarta perforación esofágica con pasaje de contraste y radioscopia, aunque según Dall'Oglio L. la perforación no representa una contraindicación para la colocación de un stent (Till et al., 2017). Luego se coloca por la boca una guía rígida de 0,035 pulgadas con punta semirrígida, a través de la estenosis hasta el estómago; sobre ésta se inserta el stent, y se confirma radiológicamente su posición correcta (Till et al., 2017). Luego se retrocede a través de la nasofaringe y se extrae por la nariz (con otra sonda colocada por una narina, que sirve solo de guía para traer de remolque la sonda definitiva sujeta a ésta). Otro desafío técnico es en el que respecta a la fijación en la nariz. Se puede realizar fijando una barra transversal de silicona a la sonda nasogástrica, justo por fuera de la nariz (Figura 4.2.23) [282].



Figura 4.2.23. Fijación del stent con barra transversal de silicona, justo por fuera de la nariz. Fuente: [282].

Acorde con Dall'Oglio L., luego del procedimiento el paciente recibe profilaxis antibiótica, y tratamiento con omeprazol intravenoso (1 mg/kg/día). El primer día se realiza un esofagograma (Figura 4.2.24) y, en ausencia de fugas, se inicia alimentación vía oral con dieta blanda. Se administra dexametasona (2 mg/kg/día) durante 3 días, con reducción progresiva hasta su suspensión a los 6 días [281]. En unos pocos días se progresa a régimen de salud, con alimentos

sólidos según edad y tolerancia, lo cual ayuda a la plasticidad esofágica, y por tanto a reducir el desarrollo de cicatrices, ejerciendo el efecto dinámico del stent (Till et al., 2017)[282].

La duración del stent es un tema de controversia. Habitualmente se los deja durante un período de entre 6 – 8 semanas [282]. No obstante, hay autores que lo han mantenido entre 9 – 14 meses [282]. La tasa de éxito reportada alcanza aproximadamente el 88%. El tratamiento se considera eficaz cuando los pacientes pueden ingerir alimentos sólidos o semisólidos sin disfagia, y la resolución de la estenosis radiológicamente. Se retira bajo anestesia general con control endoscópico de la pared esofágica, por los riesgos asociados de ulceración de la mucosa. Un mes luego de la extracción, se realiza un nuevo esofagograma de control, para evaluar tanto la luz esofágica como la motilidad de la pared. En caso de recaída de la estenosis, es probable que sea un problema menor, pasible de dilataciones mensuales. Antes de probar un segundo stent, se debe descartar enfermedad por reflujo gastroesofágico (Till et al., 2017).



Figura 4.2.24. Esofagograma el primer día tras la inserción del stent. Fuente: [282]

Las complicaciones del stent dinámico pueden ser mayores o menores. Entre las primeras se han descrito la ulceración y perforación esofágica con absceso mediastínico, y fistulas a vasos arteriales y hemorragia grave. A propósito de esta última, es importante descartar la asociación con malformaciones del arco aórtico, como una arteria subclavia derecha aberrante, no infrecuentes en pacientes con AE, por el riesgo de fistulas subclavio-esofágicas (Till et al., 2017)[284]. Entre las

complicaciones menores se encuentran: sialorrea y las arcadas, frecuentes en los primeros días, con resolución espontánea; disfagia debido a una marcada dismotilidad esofágica; y migración del stent [276]. En cuanto a ésta última, se ha reportado de 0 – 5%, frecuencia bastante menor a la de los autoexpandibles [276]. Dado que en general las estenosis postoperatorias se solucionan con dos o tres dilataciones, el stent dinámico se podría reservar para casos refractarios (Till et al., 2017).

Foschia et al. en el 2011 publican un estudio retrospectivo que evalúa la eficacia del stent dinámico en base a 79 pacientes [282]. Los resultados obtenidos fueron: la edad media fue de 35,4 meses, las etiologías fueron cáusticas (n=55), posquirúrgicas (n=21) o actínicas (n=3); duración en su posición al menos 40 días, y el tratamiento fue eficaz en el 88,6% [282]. En el 50% de los casos no se requirieron dilataciones posteriores. La tasa de complicaciones fue baja, siendo la migración y desplazamiento del stent las más frecuentes. Similarmente Caldaro et al. en el 2013, en un estudio retrospectivo que incluyó 387 pacientes con AE con estenosis refractarias reportaron que en 26 (6,7%) se aplicó el stent tras fallos en las dilataciones endoscópicas convencionales [281]. Los resultados mostraron una resolución completa de la estenosis en 21 de los 26 casos (80,7%). Se registraron como complicaciones mayores, dos episodios de fístula subclavio-esofágica con hemorragia severa, en un paciente con arteria subclavia aberrante no diagnosticada previamente; y como complicaciones menores, sialorrea persistente, arcadas, disfagia y migración parcial de stent. En suma, estos estudios demuestran que el stent dinámico es una opción eficaz, segura y bien tolerada para estenosis refractarias.

4.2.5.1.4. Ingeniería de tejidos:

El trasplante autólogo de láminas celulares derivadas de la mucosa oral ha demostrado una eficacia prometedora en el manejo de las estenosis esofágicas post tratamiento del carcinoma de células escamosas en adultos [254]. Estudios experimentales en animales sugieren que las láminas celulares no solo reducen la incidencia de estenosis, sino que también facilitan la recuperación de la función esofágica [285]. No obstante, la investigación sobre su uso en niños con estenosis postoperatorias de EA sigue siendo limitada.

4.2.5.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

No existe consenso con respecto a la indicación de tratamiento quirúrgico de la estenosis [244]. Un trabajo publicado en 2020, llevado a cabo por el grupo EAT de Boston, liderado por Jennings R. y Zendejas B., analizaron la utilidad de las endoscopías repetidas en estenosis postoperatorias de AE y predecir la necesidad de resección quirúrgica [244]. En esta revisión retrospectiva de 171 pacientes, se identificaron, mediante análisis univariante, los siguientes predictores significativos de resección: ≥ 7 endoscopías terapéuticas ($p=0.007$), cirugía de Foker para EA long gap ($P=0.024$), funduplicatura ($p=0.020$), antecedentes de fuga de anastomosis ($p<0.001$), y longitud de estenosis ≥ 10 mm ($p=0.001$). Sin embargo, con el análisis multivariado, sólo la fuga de la anastomosis fue estadísticamente significativo ($p=0.005$), y por tanto el factor más importante en predecir la necesidad de resección de estenosis. Aunque identificaron un punto de corte de ≥ 7 endoscopías como factor discriminante entre los casos que requerían resección y los que no, más del 50% de los pacientes permanecieron libres de resección, incluso aquellos que llegaron a someterse a 12 endoscopías. Según estos autores, la posibilidad de evitar la resección de la estenosis puede mantenerse incluso después de superar las 12 endoscopías; sin embargo, sólo 3 pacientes necesitaron entre 19 y 20 procedimientos [244]. Este centro presenta una tasa global de resección de estenosis del 15 %, pero hay que considerar que es un centro de referencia de casos complejos, con mayor proporción de pacientes con long gap, y con un umbral más bajo para la resección, dada la experiencia quirúrgica [244]. Por tanto, este estudio respalda que las endoscopías repetidas pueden evitar la resección quirúrgica de la estenosis. Sin embargo, se requieren de futuros estudios prospectivos para mejor evidencia estadística.

El mismo grupo de trabajo, en 2021, publica otro estudio retrospectivo de 121 pacientes (64% con long gap), analizando el diámetro de la estenosis de la primer endoscopia postoperatoria, como predictor de necesidad de resección quirúrgica a futuro [286]. Se encontró que un diámetro anastomótico <3 mm tiene 12.9 veces las chances de requerir resección quirúrgica de la estenosis (OR 12.9; IC95% 3.52–47; $p<0.001$). Según este trabajo, el diámetro anastomótico inicial medido por endoscopia es un fuerte predictor de resultados clínicos

4.2.5.2.1. Aspectos técnicos:

Una variable fundamental para decidir la estrategia quirúrgica es la longitud de la estenosis. En caso de estenosis cortas, existen dos alternativas que permiten preservar el esófago nativo: la resección con anastomosis primaria y la estricturoplastia tipo Heineke-Mikulicz (Till et al., 2017)[218].

La resección y anastomosis esofágica es la intervención quirúrgica más común para las estenosis refractarias [218]. Según la literatura existente, se requiere en el 2 – 7 % de los casos de estenosis postoperatorias de AE [245]. Este procedimiento implica la resección completa de la estenosis, seguida de una nueva anastomosis término-terminal. Para este entonces se presume que los extremos esofágicos están en aposición y mejor vascularizados en comparación con la cirugía inicial, lo que aumenta la probabilidad de éxito [218]. Es crucial resecar completamente el segmento afectado para evitar la persistencia de síntomas. Esto puede implicar que la extensión sea mayor que la prevista, lo que sumado a la retracción de los extremos esofágicos una vez seccionados, puede resultar en una separación mayor a la esperada. Para eviarlo se requerirá una movilización completa y extensa del esófago. Se pueden además colocar suturas a través de los extremos, y cruzarlas para limitar la retracción. En caso de no poder lograr una anastomosis primaria, debe de plantearse otra táctica quirúrgica, ya sea esofagostoma con cierre del esófago distal, o la realización de un reemplazo esofágico. Sin embargo, la mejor opción es conservar el esófago nativo, por lo que todos los esfuerzos deben de realizarse para evitar tener que optar por ellos (Till et al., 2017).

En cuanto a la estricturoplastia tipo Heineke-Mikulicz, la misma consiste en una incisión longitudinal a través de la estenosis, seguido de un cierre transversal, en cuyo punto medio se unen ambos extremos (superior e inferior) de la incisión (Figura 4.2.25). Por tanto, la porción media es la sometida a mayor tensión, y en consecuencia debe ser el último sector en unirse. Para realizarlo, se colocan los puntos, sin atarse, siguiendo la regla de las mitades (primero el del medio, y luego en cada mitad generada). Luego se atan “en espejo”, en el orden de menor a mayor tensión, desde lateral a medial del cierre transversal (desde los sectores medios a los extremos de la incisión longitudinal inicial, respectivamente) (Till et al., 2017). Como ventaja de esta técnica, se puede considerar la eliminación de la retracción, y preservar la pared posterior del esófago. Sin embargo, presenta la desventaja de que la estenosis original en su lugar, afectando al 60-70% de la circunferencia final. El alivio eficaz de la estenosis, dependerá de la longitud de apertura de la

incisión longitudinal; debe extenderse considerablemente por encima y por debajo de ella; de lo contrario, ni siquiera un cierre transversal abrirá la luz satisfactoriamente (Till et al., 2017).

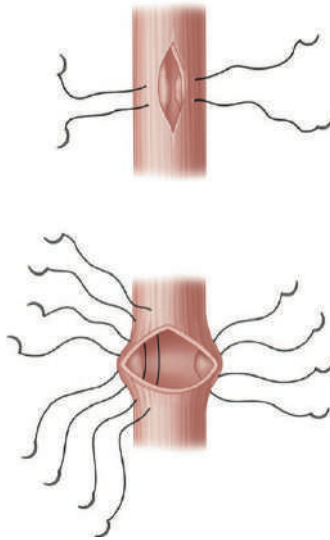


Figura 4.2.25. Estricturoplastia tipo Heineke-Mikulicz. Fuente: (Till et al., 2017).

Otra técnica de estricturoplastia es la longitudinal, que consiste en una incisión larga a través de la estenosis, pero solo hasta la capa mucosa, con protrusión de ésta en la incisión, similar a la piloromiotomía extramucosa para el tratamiento de la estenosis hipertrófica del píloro. Sin embargo, puede producirse complicaciones con agrandamiento de este sector mucoso y sobreexpansión, por lo que puede no ser una solución satisfactoria a largo plazo (Till et al., 2017).

Si la estenosis es larga, para lograr una anastomosis primaria luego de su resección, se puede utilizar el principio de inducción del crecimiento por tensión axial para permitir la resección por etapas y, finalmente, la reparación esofágica primaria (Till et al., 2017).

La resección quirúrgica también puede realizarse por vía toroscópica. El paciente y el equipo quirúrgico se posicionan como en la reparación toroscópica inicial. Se utilizan trócares en los mismos puntos de referencia, con los mismos parámetros de insuflación de CO₂. Cuando la estenosis es larga y no se logra una anastomosis primaria, puede aplicarse el principio de inducción de crecimiento por tensión axial progresiva. Esta técnica permite la resección por etapas, seguida de un eventual cierre primario. Requiere planificación cuidadosa y control periódico, pero puede evitar la necesidad de reemplazo esofágico (Till et al., 2017).

En casos extremos donde las estenosis esofágicas son extensas o refractarias a las terapias convencionales, el reemplazo esofágico se convierte en una opción viable. No obstante, esta decisión de abandonar el esófago nativo y realizar una cirugía de reemplazo debe ser tomada por cirujanos experimentados en consulta con un equipo multidisciplinario [218]. Afortunadamente, llegar al reemplazo esofágico por una estenosis, es extremadamente infrecuente [218]. La elección del injerto (ascenso gástrico, tubo gástrico, interposición de colon, o interposición yeyunal), está determinada por la experiencia individual e institucional [218][254].

En la siguiente figura 4.2.26 se resume el algoritmo de manejo de la estenosis anastomótica.

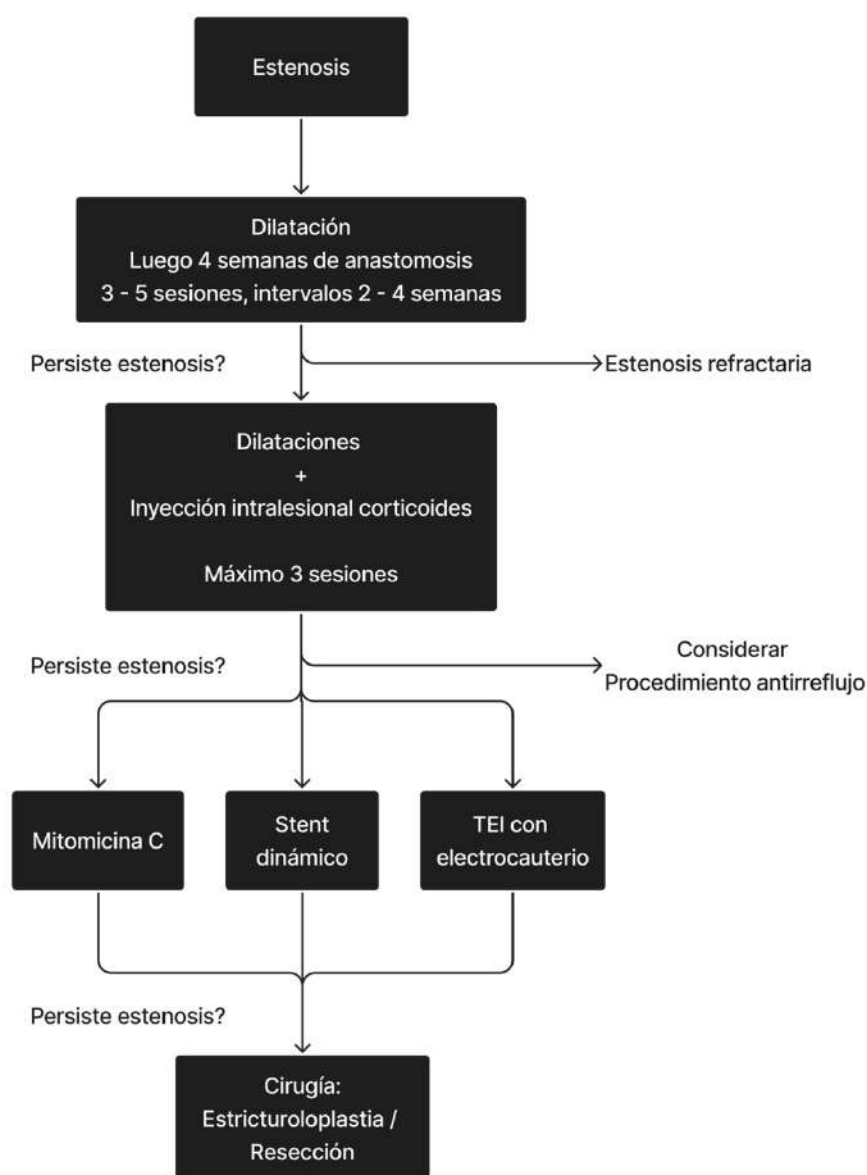


Figura 4.2.25. Algoritmo de manejo de la estenosis anastomótica.

4.3. ENFERMEDAD POR REFLUJO GASTROESOFÁGICO

4.3.1. DEFINICIÓN Y CONCEPTO

Según la NASPGHAN y ESPGHA, el reflujo gastroesofágico (RGE) se define como el pasaje retrógrado del contenido gástrico hacia el esófago, con o sin regurgitación (cuando el contenido alcanza la faringe y la boca) y/o vómito (Till et al., 2017)[287].

El RGE se considera un fenómeno fisiológico, atribuible principalmente a la inmadurez del EEI, lo que explica su elevada prevalencia durante el primer año de vida. Se observa en el 60 – 70% de los lactantes durante los primeros 4 meses, y en un 20 – 60% de los menores de 6 – 7 meses. Con el desarrollo y maduración del EEI, la frecuencia del RGE disminuye progresivamente, siendo inferior al 5 – 10% en mayores de 12 meses [7,288]. En estos casos no genera secuelas, y los niños suelen denominarse “regurgitadores felices”. Sin embargo, cuando el RGE ocasiona síntomas o complicaciones, se considera patológico, y pasa a denominarse enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), requiriendo tratamiento [79,81][287]. Su importancia radica en el riesgo aumentado de esofagitis, estenosis y esófago de Barrett (EB) [289,290].

La ERGE es un problema reconocido en los postoperatorios de AE, en especial en los casos de atresia long gap (Till et al., 2017). En ellos, la tensión aplicada para lograr una anastomosis esofágica con objetivos de preservar un esófago nativo, altera la anatomía de la unión esófago-gástrica, y en definitiva, la barrera antirreflujo como veremos más adelante (Till et al., 2017).

4.3.2. RECOMENDACIÓN

La NASPGHAN y ESPGHAN y el tercer consenso ENRICA de AE, recomiendan tratamiento rutinario con inhibidores de bomba de protones (IBP) (tratamiento antiácido de primera línea), a todos los pacientes que reciben cirugía de AE, hasta la edad de 1 año [26,288][222]. Para la vigilancia y seguimiento, se recomienda realizar endoscopia de rutina en las siguientes instancias: al suspender el tratamiento con inhibidores de protones (IBP), antes de los 10 años, y en la transición a la edad adulta [26,220,288].

4.3.3. EPIDEMIOLOGÍA Y PATOGENIA

La ERGE en la población sin AE presenta una prevalencia del 5 – 9% (Till et al., 2017). En los pacientes operados de AE, constituye una de las complicaciones más frecuentes, con una frecuencia de entre 40 – 60%, lo que resalta su importancia en este grupo específico [2,290][222][291]. Esta frecuencia con tendencia creciente, se asocia a la preferencia actual por preservar el esófago nativo en los casos de AE long gap (A. Coran, Adzick, et al., 2012). Bashir et al. (2024), en una revisión retrospectiva de 85 pacientes con AE en el hospital de Wisconsin, hallaron una prevalencia de 61.1% [289]. Similarmente, Flatrès C. et al. (2021), en un estudio prospectivo con sede en el French Reference Center for Congenital Abnormalities of the Esophagus, con seguimiento de 100 pacientes, entre las edades entre 18 y 65 meses, con antecedente de AE tipo III, hallaron una prevalencia de 64.3% [288]. Esto pone en evidencia la importancia del seguimiento a largo plazo.

En la población pediátrica general, los factores de riesgo para ERGE incluyen la prematuridad (85%), la enfermedad pulmonar crónica (33 – 65%) (displasia broncopulmonar, afectación pulmonar por fibrosis quística, asma), la laringomalacia, y los defectos neurológicos como la parálisis cerebral (15 – 75%) (Till et al., 2017). Los mecanismos involucrados en éste último son los siguientes: retraso en el vaciamiento gástrico, relajaciones transitorias del EEI patológicas, escoliosis, aumento de espasticidad, posición en decúbito lateral derecho y decúbito (mayor tendencia por la hipotonía general). El retraso en el vaciamiento gástrico fomenta otro factor de riesgo como es el aumento de presión intraabdominal. Esta última también aparece en casos de ascitis, diálisis peritoneal, o postoperatorios de defectos de pared abdominal (gastrosquisis, onfalocelo), o de HDC.

Con respecto a la población específicamente operada de AE tipo III, el antecedente de ésta afectación, representa por sí sólo, el principal factor de riesgo [220][292]. Los mecanismos fisiopatológicos son múltiples, y tienen en común la alteración de varios de los componentes de la barrera antirreflujo (detallados en la sección de anatomía y fisiología) (Figura 4.3.1). Entre ellos se incluyen la desaparición de esófago intraabdominal y del ángulo de His, hiato esofágico más complaciente, presiones disminuidas del EEI, y dismotilidad (ya sea intrínseca o provocada por lesión iatrogénica del nervio vago).

Durante la corrección de la AE, se puede alterar la anatomía de la unión esófago-gástrica. La tracción necesaria para unir ambos cabos puede desplazar el esófago distal hacia el tórax,

desapareciendo el segmento intraabdominal [293]. A su vez, también desaparece el ángulo de His por la verticalización del fundus gástrico.

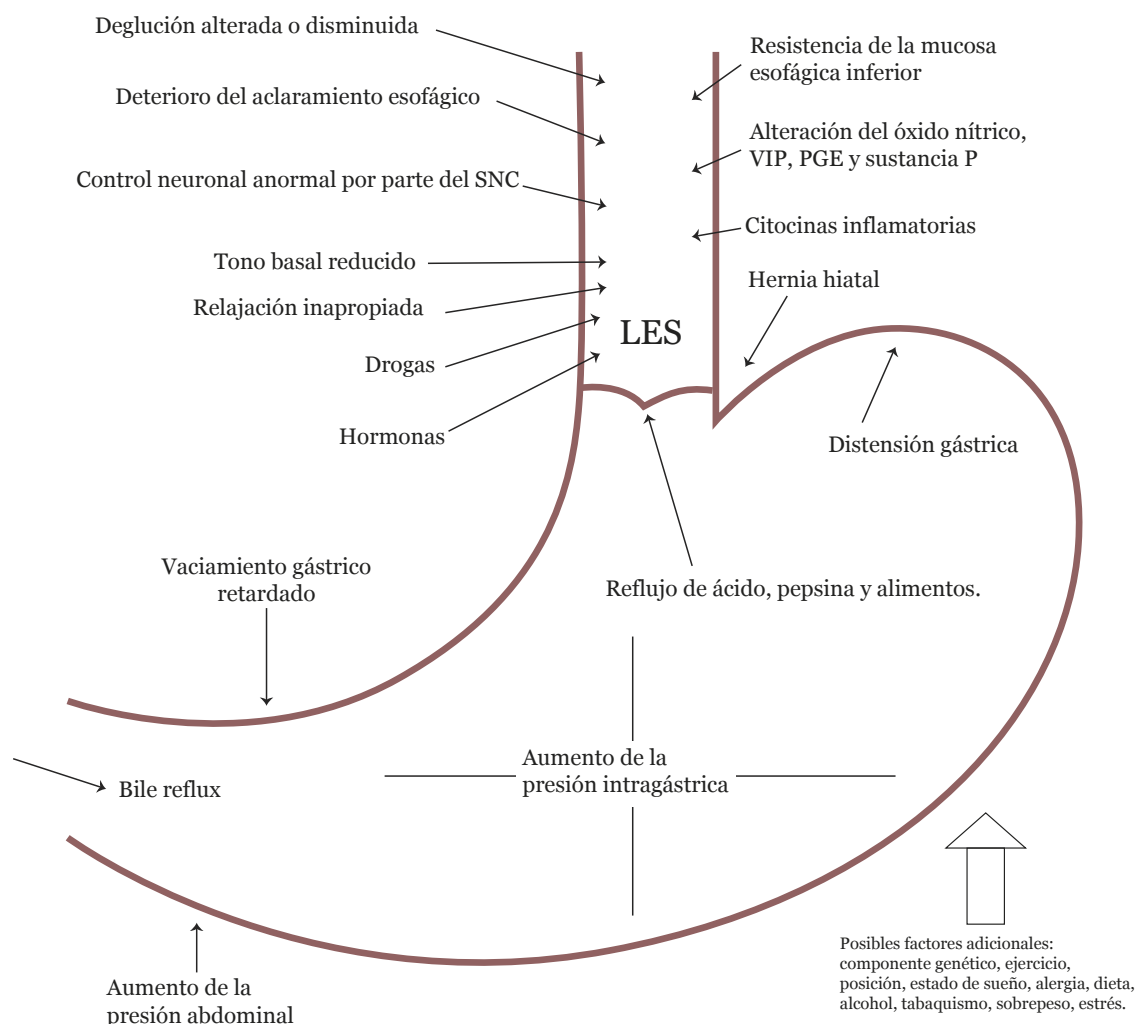


Figura 4.3.1. Patogenia de la ERGE. Fuente: Ilustración original de Lic. Fein C. (A), adaptada y modificada de (Till et al., 2017).

Estos efectos, son directamente proporcionales a un denominador común en prácticamente todas las complicaciones de la AE, el grado de tensión a la que quedó sometida la anastomosis, determinada a su vez por la distancia de separación de cabos [289,294][293]. Si la tensión es

significativa, como en los casos de long gap en los que se aplicó técnicas de elongación (como suturas de tracción), no solo se desplazan al tórax el esófago intraabdominal, sino también toda la unión esófago-gástrica y parte del estómago, que al quedar encima del diafragma, determinan una hernia hiatal. En estos casos la barrera antirreflujo se ve severamente comprometida. A las alteraciones previamente descritas, se suman el ensanchamiento del hiato esofágico, y la laxitud de la membrana frenoesofágica. Todo esto explica, la mayor frecuencia de ERGE en los casos de AE long gap [295].

A esto se le suma la ya existente característica alteración de los mecanismos funcionales, particularmente la dismotilidad esofágica y el escaso clearance esofágico (el intrínseco por la AE, y el secundario a la posible lesión vagal intraoperatoria) [7,289][296]. Además, los pacientes con AE presentan presiones disminuidas del EEI (Till et al., 2017).

Otros factores de riesgo en los pacientes con AE son la prematurez y el bajo peso al nacer [220]. De más está decir que los factores de riesgo en la población sin AE mencionados más arriba (retraso vaciamiento gástrico, el aumento de la presión intrabdominal, alteraciones de los factores de defensa de la mucosa), de estar presentes, también potencian el riesgo de ERGE.

4.3.4. CLÍNICA

La edad media de diagnóstico de ERGE es a los 3 años [220]. La sintomatología varía según la edad y suele ser inespecífica, especialmente en los lactantes y niños pequeños que no pueden expresar claramente lo que les ocurre [287]. La ERGE puede causar síntomas digestivos y/o respiratorios (o extra-esofágicos). Los síntomas digestivos en lactantes y pacientes pequeños incluyen: regurgitación excesiva, vómitos, arcadas, e hipo. Además se puede acompañar de irritabilidad postprandial, llanto inconsolable, rechazo del alimento, posturas inusuales como en el síndrome de Sandifer (movimientos distónicos paroxísticos de cabeza, cuello y tronco, que simulan crisis epilépticas, secundaria al malestar provocado por el RGE), y alteración del sueño (Till et al., 2017)[287].

En edades mayores la anamnesis permite identificar mejor síntomas digestivos típicos como epigastralgia, pirosis, odinofagia, disfonía, dolor torácico, disfagia, y erosión dentaria (Figura 4.3.2) (Till et al., 2017)[287].



Figura 4.3.2. Erosión dental. A) Caries dental en un niño sano. B) En un niño con AE corregida.

Los síntomas extra-esofágicos son comunes en todas las edades, y se asocian a una morbilidad significativa. Pueden estar presentes en un 14 – 40 % de los casos, especialmente cuando los síntomas son nocturnos (Till et al., 2017). El mecanismo de los síntomas se debe a episodios de aspiración cuando el reflujo alcanza la vía aérea, dando lugar a: tos crónica (8 – 75%), estridor, laringitis, sinusitis crónica, otitis media recurrente, asma (38 – 50%), sibilancias (14 – 40%), disnea (37%), síndrome bronco obstructivo del lactante (14 – 74%), neumonías recurrentes (10 – 53%), bronquiectasias (17%), enfermedad pulmonar restrictiva (11 – 69%), laringotraqueomalacia (14 – 29%), cianosis, apnea, ALTE [222].

4.3.5. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Los síntomas pueden orientar la sospecha de ERGE, pero no son suficientes para realizar el diagnóstico de forma definitiva. En particular debido a que los síntomas respiratorios pueden corresponder a otros diagnósticos diferenciales como retención de alimentos proximales a una estenosis de anastomosis, dismotilidad esofágica, trastornos deglutorios, FTE recurrente, esofagitis eosinofílica, traqueomalacia, enfermedad pulmonar crónica, parálisis de cuerdas vocales, asociación con hendidura laríngea, y anillos vasculares. Por tanto, son necesarias pruebas adicionales para realizar el diagnóstico [222]. Además, resulta fundamental una valoración multidisciplinaria, en conjunto con gastroenterólogos, neumólogos, otorrinolaringólogos y fonoaudiólogos [222].

4.3.6. COMPLICACIONES

Las complicaciones de la ERGE incluyen esofagitis, metaplasia columnar, displasia, esófago de Barret, carcinoma, estenosis péptica, y desnutrición. En pacientes operados de AE, otra complicación conocida es la perpetuación de la estenosis de la anastomosis.

Antiguamente se adjudicaba estas complicaciones a la exposición ácida ($\text{pH} < 4$) del jugo gástrico en el esófago (Till et al., 2017). Con la llegada de la pH-impedanciometría, se demostró la existencia, no solo de un reflujo ácido, sino de reflujo no-ácido duodenal (pH esofágico entre 4 y 7). Este reflujo alcalino duodenal (bilis), es tan común y significativamente más frecuente que el reflujo ácido en los primeros meses de vida. Actualmente se reconoce la participación de un reflujo mixto duodeno gástrico (ácido y biliar), en el desarrollo de las complicaciones de la ERGE.

4.3.6.1. Estenosis:

La estenosis secundaria a la ERGE en pacientes con AE puede adoptar dos formas. La estenosis péptica, por el resultado de la inflamación crónica, esofagitis y ulceración; y la persistencia o recurrencia de la estenosis anastomótica. Como se mencionó, en los pacientes con AE, el reflujo persistente es especialmente problemático porque favorece la formación y recurrencia

de estenosis anastomóticas, perpetuando un círculo vicioso de inflamación y estrechamiento (Figura 4.3.3) (Till et al., 2017).

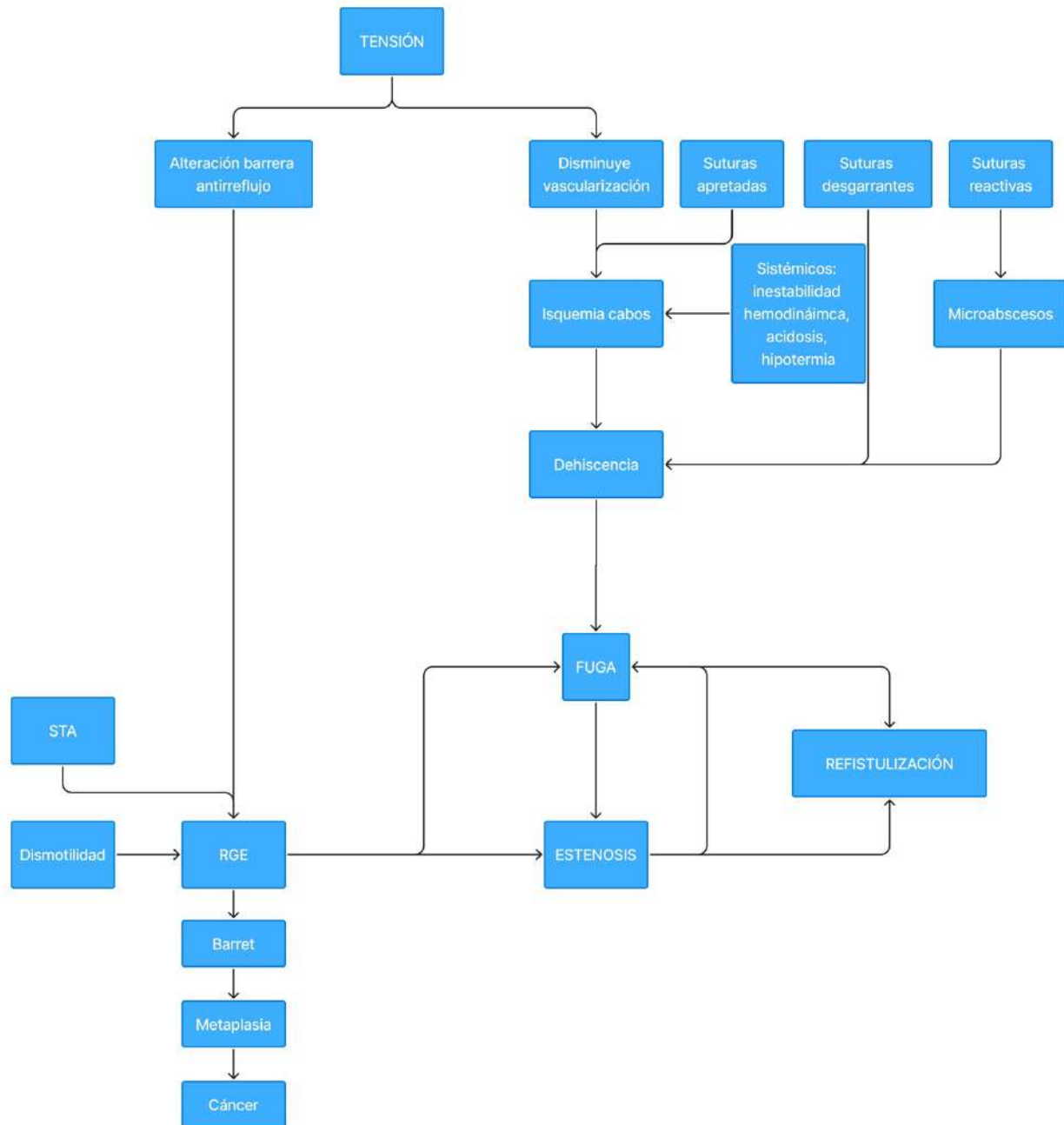


Figura 4.3.3. Círculo vicioso.

Existen varios estudios que demuestran que el tratamiento con IBP no previene la perpetuación de la estenosis de la anastomosis [297–299]. Por tanto, no sería el reflujo ácido el que tendría un papel, y avala el planteo que pueda ser el reflujo no ácido, capaz de mantener la inflamación y la fibrosis en la línea de sutura. No obstante, en 2024 se publicó otro estudio liderado por Zeineddin S. en EE.UU, retrospectivo multicéntrico (47 hospitales) en base a 1445 pacientes con AE [300]. Los pacientes fueron clasificados en simples y complejos (anastomosis por etapas en más de 7 días, gastrostomía antes de la reparación, hospitalización prolongada >60 días, o múltiples esofagogramas). En ambos grupos se comparó la necesidad de dilatación entre quienes recibieron o no supresión ácida. Los resultados mostraron que requirieron dilatación por estenosis el 17.8% de las AE simples, y 18.6% de las complejas. En las AE simples, no hubo evidencia estadísticamente significativa de diferencias en estenosis entre los que recibieron y no supresión ácida. No obstante, sí la hubo en las AE complejas, siendo la tasa de estenosis menor en los que recibieron supresión ácida ($p=0,001$) [300]. Esto contrasta con los hallazgos de estudios anteriores, lo que refuerza la necesidad de contar con más estudios prospectivos que permitan identificar mejor a los pacientes que podrían beneficiarse de la supresión ácida.

4.3.6.2. Esofagitis:

La esofagitis erosiva se define como la presencia de roturas visibles en la mucosa esofágica. La esofagitis microscópica se define como la presencia de eosinófilos o neutrófilos intraepiteliales, alargamiento papilar y/o hiperplasia de células basales [287][301]. En pacientes operados de AE, la esofagitis es altamente prevalente, incluso varios años luego de la reparación quirúrgica. Se estima una frecuencia de esofagitis endoscópica de 8 – 58%, e histológica de 25 – 90% [302,303].

Las causas que llevan a esta esofagitis pueden ser múltiples: secundaria a una ERGE, inmunológica (como en la eosinofílica), química (por cáusticos), infecciosa (en pacientes inmunocomprometidos por gérmenes como *Cándida*, virus herpes simplex, CMV), traumática, sistémica (enfermedad de Crohn y enfermedad granulomatosa crónica), o idiopática (Till et al., 2017). La gran mayoría de los casos se debe a una ERGE (esofagitis péptica por reflujo ácido/alcalino) (Till et al., 2017).

En cuanto a la esofagitis eosinofílica (EE), hace 10 años atrás se creía que era excluyente con la ERGE. Sin embargo, actualmente se sabe que comparten una relación compleja, pudiendo

coexistir: la EE puede favorecer el reflujo por la dismotilidad, y la ERGE puede conducir a una disminución de la integridad de la barrera epitelial, lo que permite la exposición a antígenos y la posterior eosinofilia [304]. Bashir et al. en 2024 encontraron una coexistencia de ERGE y EE en un 17.6% [289,304]. Esto no escapa a los pacientes con AE, en los que se ha reportado una prevalencia de EE del 20%, con edad media de diagnóstico de 4 años [289]. Esta asociación puede tener relación con la dismotilidad esofágica y clearance pobre propio de la AE, la exposición crónica a los IBP, a la alergia a la leche de vaca, y al uso de antibióticos [220].

Según las guías de la ESPGHAN-NASPGHAN, y el consenso internacional procedente de la conferencia “AGREE” (“A working Group on ppi-REE”; grupo de trabajo de respuesta de la EE a los IBP), los criterios diagnósticos para la EE son los siguientes: síntomas de disfunción esofágica, inflamación con predominio de eosinófilos en la biopsia esofágica (>15 eosinófilos/campo de alta resolución) (Figura 4.3.4), y exclusión de otras posibles causas [220,304]. Anteriormente se exigía documentar falta de respuesta a dosis altas de IBP (2 mg/kg/día) como criterio diagnóstico, pero las guías más recientes ya no lo requieren, reflejando la evolución en la comprensión de la enfermedad (Dellon et al., 2018). Se cree que tiene un mecanismo inmune o antígeno mediado, de ahí la asociación a otras enfermedades atópicas como asma, rinitis alérgica, dermatitis atópica y eczema [289].

Clínicamente es un desafío la distinción entre EE y las complicaciones asociadas a la AE, dado que los síntomas pueden deberse a ambas patologías. La disfunción esofágica (disfagia, impactación de comida, pirosis, ingesta lenta o selectiva) presente en la EE, puede también deberse a la dismotilidad esofágica “basal” propia de la AE, o a complicaciones de la cirugía como la estenosis anastomótica [304]. Endoscópicamente, son característicos de EE la presencia de anillos esofágicos (“traquealización” del esófago) (que se relacionan con la impactación alimentaria), las estenosis, y placas blancas presentes sólo en los casos graves (Figura 4.3.4) [304]. A nivel histológico, la capa muscular se encuentra engrosada por hiperplasia, y hay proliferación subepitelial de miofibroblastos importantes en la formación de estenosis esofágicas. El tratamiento recomendado de la EE es con IPB, y en casos de no respuesta se sigue un tratamiento escalonado: luego de dosis altas, corticoides tópicos deglutidos (fluticasona 220 mcg, 1 – 2 puff, 2 veces/día), corticoides sistémicos (budesónida 200 – 1000 mcg 1 o 2 veces/día), dieta elemental, dupilumab 300 mg cada 14 días, o terapia combinada [220,304].

La distinción entre estas dos patologías (ERGE y EE) es fundamental. La esofagitis seguirá estando presente luego de una funduplicatura, de ahí la importancia de su distinción [302].

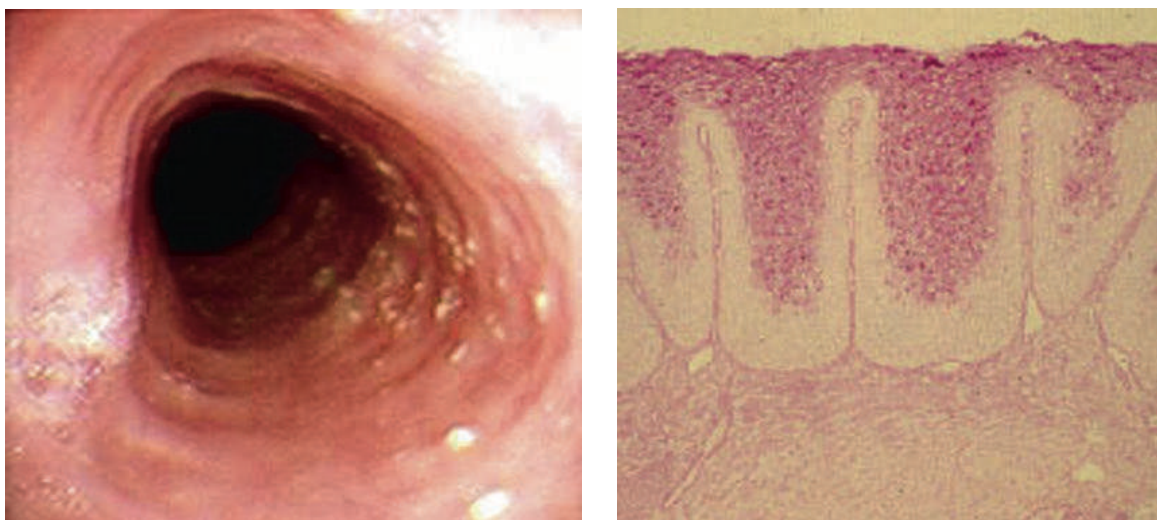


Figura 4.3.4. Esofagitis eosinofílica. A) Vista endoscópica, típica traquealización por anillos circulares, y placas blancas. B) Se observa eosinofilia de la mucosa esofágica en la esofagitis por reflujo asociada a la leche de vaca y primaria, así como en la esofagitis eosinofílica primaria. (Eosinófilos marcados con flechas) (Till et al., 2017)

Otro tipo posible de esofagitis en estos pacientes es la esofagitis fúngica. Bashir et al., reportaron una prevalencia del 15.3% en pacientes con AE [289]. Se ha asociado a la coexistencia con EE y al uso crónico de corticoides inhalados o sistémicos para el tratamiento de ésta o asma. No obstante, el motivo por el cual es más frecuente en estos pacientes con AE, aún no está esclarecido completamente [289]. El diagnóstico se establece mediante el hallazgo de candidiasis microscópica, confirmado por el cultivo positivo en cepillados de la mucosa y examen histológico [220]. El tratamiento recomendado consiste en fluconazol sistémico durante 14 – 21 días [289].

4.3.6.3. Esófago de Barret:

Según la Sociedad Británica de Gastroenterología, el esófago de Barrett (EB) se define como un segmento de metaplasia columnar, de cualquier longitud, visible endoscópicamente por encima de la unión escamo-columnar (UEC), y confirmado histológicamente (Figura 4.3.5) [301]. Su importancia radica en su carácter de lesión premaligna, con un riesgo 3 – 4 veces mayor que la población general de desarrollar adenocarcinoma de esófago, en presencia de estímulo persistente (reflujo gástrico/duodenal) [46,67,304]. En adultos, se observa en un 8 – 15% de los pacientes biopsiados por ERGE. En niños es considerablemente menos frecuente, y suele diagnosticarse principalmente en la segunda década de vida [301,305]. Sin embargo, los pacientes con antecedente de AE, al igual que con la esofagitis, constituyen una población de riesgo de desarrollar EB [306]. Según Yasuda et al. (2019), los pacientes operados de AE pueden presentar EB incluso a edades más tempranas, en tratamiento crónico con medicación supresiva de ácido [302,304]. Esto puede sugerir que al igual que en la esofagitis, otro mecanismo no péptico inflamatorio podría contribuir en el desarrollo, como inflamación por alimentos o saliva debido a la estasis por la dismotilidad esofágica [304]. Esto resalta la importancia de la endoscopia de control incluso en pacientes bajo medicación supresora de ácido.

La exposición crónica del epitelio escamoso estratificado esofágico a la secreción tanto ácida gástrica, como alcalina biliar duodenal secundarias al reflujo, produce injuria en éste, resultando en metaplasia, posiblemente como mecanismo adaptativo [305]. Esta metaplasia implica el reemplazo del epitelio estratificado escamoso típicamente esofágico, por un epitelio de células simples columnares (metaplasia columnar).

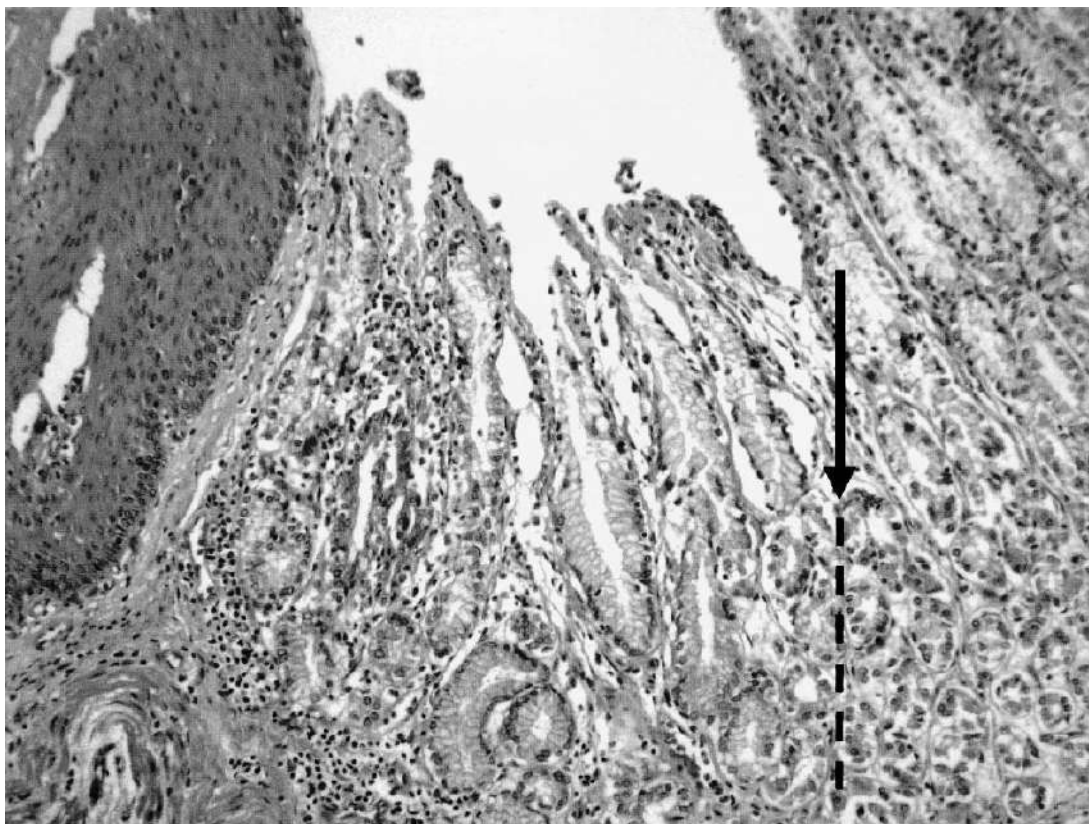


Figura 4.3.5. Metaplasia columnar. Se muestra sólo cuatro o cinco glándulas antes de la mucosa oxintocardiaca transicional, zona fronteriza marcada con una flecha. Fuente: [66]

Se han descrito tres tipos de epitelio columnar en el esófago: el tipo cardias gástrico de la UEC, con células “cardiales” productoras de moco (ya mencionado en la sección de anatomía); el tipo fúndico gástrico con células productoras de ácido (mucosa oxíntica con células parietales); y el tipo intestinal con vellosidades, criptas y células caliciformes [301,305–307]. Aunque los tres tipos suelen coexistir en el EB, se reconoce que solo el tercer tipo, el intestinal con células caliciformes, tiene potencial maligno [301,308]. En cuanto al tipo “cardial”, existen estudios publicados ya hace más de 50 años, que plantean que en la UEC puede haber una zona normal y congénita de 0.1 – 3 mm en el que coexisten células estratificadas escamosas esofágicas, con simples columnares gástricas tipo “cardiales”, con habilidad para resistir a la digestión acido-péptica [65,66,309,310]. Deroy Jose et al. (2003), realizaron un estudio retrospectivo publicado en The American Journal of Surgical Pathology, en el que encontraron en 100 autopsias de niños de edad media de 2.2 años, la presencia de mucosa tipo gástrica a nivel de la UEC, sin evidencia de metaplasia intestinal [66]. Schneider A. et al (2015) en un estudio muticéntrico prospectivo de 120 pacientes, encontraron una prevalencia de metaplasia columnar de 43%, de las cuales sólo el 1% presentó metaplasia intestinal

[303]. Por estos motivos, se ha propuesto reconsiderar la definición anatómica y funcional de la unión esofagogástrica y del “epitelio tipo cardias”, y denominarlo “epitelio de transición” o “epitelio de la unión”, de carácter eminentemente esofágico, dada su localización, función protectora frente al reflujo ácido y su histología glandular distinta al epitelio gástrico clásico [301].

La American College of Gastroenterology agregaron a la definición Británica de EB, el requerimiento de metaplasia de tipo intestinal con células caliciformes (Figura 4.3.6) [308]. Por tanto si se encuentran en una biopsia metaplasia gástrica, no tiene las mismas implicancias de la metaplasia intestinal con potencial maligno [66]. Las células caliciformes se identifican por contener una vacuola redonda que distiende los bordes laterales de la célula, comúnmente con un tinte basófilo, y núcleos basales aplanados (Figura 4.3.6). Se puede utilizar marcadores como Cdx2 (factor de transcripción que aumenta la expresión de genes asociados a la diferenciación de células intestinales) para identificar diferenciación intestinal en el epitelio metaplásico (Figura 4.3.6) [301]. En adultos la extensión de la metaplasia columnar requerida para el diagnóstico es de como mínimo 3 cm de longitud; sin embargo, dado que la longitud esofágica es proporcional a la estatura, es difícil extrapolarlo a los niños. Por tanto se decidió definirlo como cualquier extensión con los cambios histológicos característicos [308].

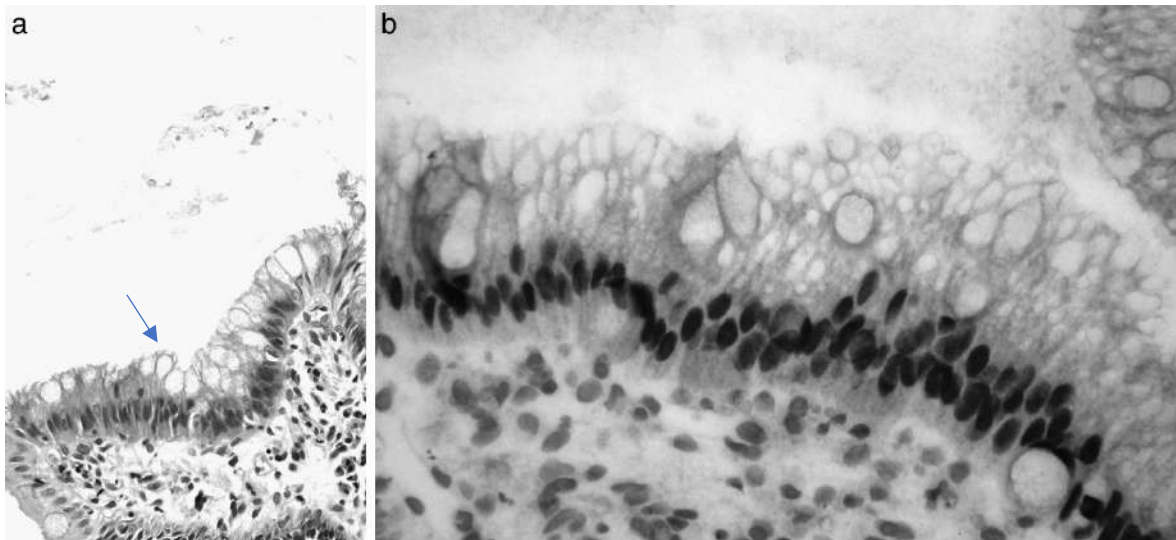


Figura 4.3.6. Metaplasia intestinal. A) Metaplasia intestinal con aspecto similar al del colon, que muestra frecuentes células caliciformes (flecha). B) Positividad nuclear para Cdx2 en células columnares y caliciformes en EB. Fuente: [301]

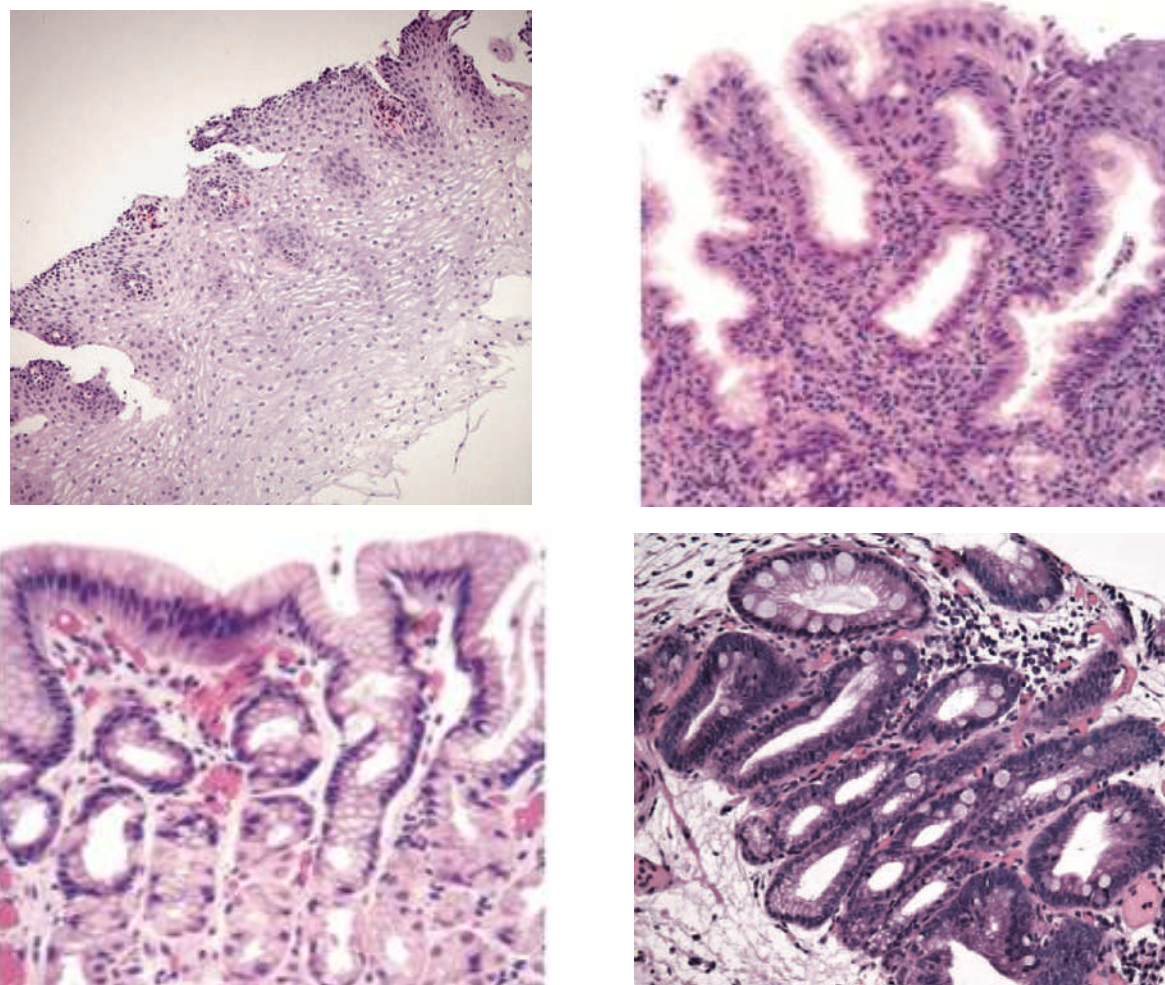


Figura 4.3.7. Resumen tipos de epitelio. A) Epitelio esofágico normal, estratificado escamoso. B) Epitelio columnar tipo cardial. C) Epitelio columnar tipo oxíntrico. D) Metaplasia intestinal con típicas células caliciformes [303][292].

Las biopsias deben ser tomadas por encima de la UEC (identificada como reper), en los 4 cuadrantes y cada 2 cm. Se deben de tomar más de 8 muestras, por la posibilidad del tipo de presentación parcheado [303]. Visualmente puede ser confundido con esofagitis erosiva, de ahí la importancia de realizar la biopsia [308]. Se debe de tener presente la existencia de una hernia hiatal, en donde la mucosa rosada del saco hiatal distal a la línea Z, puede confundirse con un segmento de EB. Dado que la hernia hiatal acompaña frecuentemente a la ERGE en niños, es esencial identificar correctamente los puntos de referencia anatómicos (hiato diafragmático, zona del EEI y línea Z) durante la endoscopia [301].

4.3.6.4. Carcinoma:

El EB tiene un 10 % de potencial de convertirse en un adenocarcinoma, cuya supervivencia a cinco años es solo del 10 %, a menos que se detecte en una etapa temprana. La edad de presentación es entre los 22 y 44 años (Till et al., 2017). La exposición crónica a ácido y sales biliares induce daño mucoso, inflamación y alteraciones genéticas tempranas (como mutaciones y pérdida de heterocigocidad en p53, APC y CDKN2A/p16) que progresan desde metaplasia a displasia, y hasta el adenocarcinoma esofágico. El daño por ácido y sales biliares incrementa la proliferación, reduce la diferenciación, altera la reparación del ADN y favorece la inestabilidad cromosómica, especialmente en sitios frágiles como FRA3B. En pacientes con AE, la vigilancia endoscópica sistemática es clave: cada 5–10 años si no hay EB y cada 3 años o más frecuente si existe EB o displasia [303].

4.3.7. PARACLÍNICA

No existe un único método totalmente confiable para el diagnóstico de reflujo gastroesofágico (ERGE), especialmente en la población pediátrica. La interpretación de los estudios disponibles tiene una variabilidad interobservador significativa, particularmente en técnicas como la impedanciometría esofágica. Por ello, la utilidad real de cada herramienta depende de su correlación con la clínica del paciente, y no deben interpretarse datos aislados de forma descontextualizada.

4.3.7.1. Estudio contrastado esófago-gastro-duodeno:

El esófago-gastro-duodeno no se utiliza para diagnosticar el reflujo, sino para valorar la anatomía esofagogástrica [287]. En pacientes operados de AE permite identificar hernia hiatal, estenosis de anastomosis como ya vimos, o estenosis congénita asociada. Ante síntomas respiratorios, puede ser útil para pesquisar una FTE recurrente. Además sirve para descartar diagnósticos diferenciales como compresiones extrínsecas (anillo vascular), acalasia, o malformaciones intestinales asociadas (malrotación, membrana o estenosis duodenal) [287].

4.3.7.2. pH-metría esofágica de 24 horas:

La pH-metría esofágica de 24 horas, junto con la impedanciometría, continúa considerándose el gold standard para evaluar el reflujo ácido en pediatría [222]. Este estudio no evalúa directamente el RGE, sino los cambios del pH esofágico. En particular, detecta episodios de pH ácido, definidos como aquellos en los que el valor desciende por debajo del punto de corte 4.0, umbral que indica acidez (Till et al., 2017). Durante un período de 24 horas, cuantifica la carga ácida esofágica, altamente correlacionada con la esofagitis péptica. Al ser en 24 horas, permite calcular el índice de reflujo, definido como el porcentaje de tiempo en que el pH es < 4.0 [287]. Según las guías de ESPGHAN-NASPGHAN, el índice de reflujo es patológico si es $> 10\%$ en lactantes, y $> 5\%$ en niños mayores de 1 año [287]. Según estos autores, presenta una sensibilidad y especificidad del 50% y 82%, respectivamente [287]. La pH-metría detecta además el número total de episodios de reflujo ácido, episodios que duran más de 5 minutos, y el episodio de mayor duración (Till et al., 2017).

Tiene indicación ante síntomas sugestivos de ERGE, para correlacionarlos con episodios de reflujo ácido. Esto es especialmente importante para diferenciar la enfermedad por reflujo no erosivo (ERNE). Otra indicación es valorar la eficacia de la medicación antirreflujo, y ver la necesidad de modificación en la dosis medicamentosa [287]. No tiene indicación en casos de regurgitación, esofagitis ya confirmada por biopsia, o en pacientes con disfagia de causa conocida atribuida al reflujo (Till et al., 2017). Una controversia de este estudio es si debe realizarse con o sin medicación antiácida. No existen estudios en niños que evalúen este punto. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN recomiendan que si el objetivo de la prueba es determinar la eficacia del tratamiento en pacientes con síntomas persistentes, debe realizarse con supresión ácida. Si el objetivo es la correlación de síntomas, varios estudios en adultos respaldan la realización sin supresión ácida [287].

Una limitación de la pH-metría es la imposibilidad de detectar reflujo no ácido o alcalino, o el ligeramente ácido. Este reflujo no ácido, no se debe subestimar, especialmente en lactantes y niños pequeños, en los que representan entre el 45 – 89% de los episodios de reflujo pediátrico [287]. Para valorar este otro tipo de reflujo, se emplea la impedanciometría.

Los electrodos de pH existen en varias formas, siendo los más populares el vidrio y el antimonio. Los electrodos de vidrio con una referencia interna son más precisos. Vienen en varios tamaños (2.1 mm los de antimonio, o 1.2 mm los de vidrio), que pueden usarse en lactantes. También existen electrodos de antimonio con un diámetro de aproximadamente 1.5 mm para uso en prematuros. Los microelectrodos requieren un electrodo de referencia cutáneo externo, lo que puede causar mediciones erróneas debido a diferencias de potencial transmucoso. Si la temperatura ambiente es alta o el paciente presenta una sudoración importante, la conductividad del gel de contacto cambiará, lo que resultará en una conducción menos precisa del potencial eléctrico. Se han desarrollado electrodos de antimonio con un diámetro de aproximadamente 2.0 mm que contienen un electrodo de referencia interno, que proporcionan resultados adecuados. Este electrodo es preciso, delgado, flexible y fácil de colocar en el esófago, y se ha convertido en el estándar. Antes de cada estudio, se debe realizar una calibración. El electrodo y la referencia se colocan en dos soluciones (generalmente pH 1.0 y 7.0; para antimonio, pH 4.0 y 7.0) a temperatura ambiente o corporal hasta que se alcanza la estabilización. Esta calibración debe repetirse al regreso del paciente para descartar un fallo del electrodo y comprobar si hay una deriva lenta del pH.

La ubicación esofágica exacta del electrodo de pH es de importancia crítica con respecto al número y la duración de los episodios de reflujo ácido registrados. Cuanto más cerca se encuentre el

electrodo del EEI, más episodios de reflujo ácido se detectarán. En adultos, el electrodo se coloca, por consenso, 5 cm por encima del borde proximal del EEI. También en adultos, la determinación de la posición del EEI es por medio de manometría esofágica. En niños, se han propuesto varios otros métodos para determinar la ubicación del electrodo: fluoroscopia, cálculo de la longitud esofágica según la fórmula de Strobel (distancia de la nariz al cardias = $5 + 0,252$ [longitud en cm]) y endoscopia. Idealmente, como en adultos, el electrodo debe ubicarse en referencia al EEI determinado manométricamente. Sin embargo, en niños la manometría requiere mucho tiempo, es bastante invasiva o, al menos, desagradable, y no se puede realizar en todos los centros. La ESPGHAN recomienda el uso de fluoroscopia para localizar el electrodo. Dado que la punta del electrodo se mueve con la respiración, debe colocarse de tal manera que cubra el tercer cuerpo vertebral por encima del diafragma durante todo el ciclo respiratorio.

4.3.7.3. Impedanciometría esofágica intraluminal multicanal:

La impedanciometría esofágica intraluminal multicanal tiene varias ventajas con respecto a la pH-metría. Este método sí puede detectar reflujo (independientemente del pH), discrimina su contenido (líquido o gas), y combinado con la pH-metría (pH-impedanciometría), detecta reflujo ácido (pH <4), y no ácido (pH > 4), y caídas de pH asociadas a la deglución [287][296][296].

Para detectar reflujo, este estudio evalúa los movimientos retrógrados del bolo en el esófago. En casos en que la pH-metría es normal pero persisten los síntomas de reflujo, resulta útil para identificar y correlacionar dichos síntomas, a reflujo no ácido [296]. Como se dijo, esto es fundamental especialmente en lactantes y niños pequeños en los que el reflujo no ácido representa el 45 – 89% de los episodios de reflujo totales [287]. Otra situación en la que el reflujo no ácido puede ser causa de síntomas, es en los pacientes que se encuentran recibiendo IBP. Una tercera situación es la de pacientes con síntomas extra-esofágicos, particularmente en niños menores de 1 año [222].

La impedancia eléctrica se define como la relación entre el voltaje (U) y la corriente (I). Se mide en ohmios (Ω) y, de forma similar a la resistencia, es inversamente proporcional a la conductividad eléctrica. La impedanciometría intraluminal multicanal, mide la impedancia en el lumen esofágico y el cambio de impedancia durante el paso de un bolo a través de su lumen. Para medir la impedancia, se colocan electrodos cilíndricos en una sonda hueca (Figura 4.3.8). Para la

transmisión y el registro de la señal, estos electrodos se conectan mediante cables dentro de la sonda, y éstos a convertidores de impedancia-voltaje, y a una unidad de visualización/registro fuera del cuerpo. La impedancia se mide de forma bipolar entre dos electrodos en una sonda. Estos dos electrodos forman un canal de impedancia, que representa un área definida del órgano luminal. La longitud total de todos los canales se define por el número y la distancia entre los electrodos (Till et al., 2017).

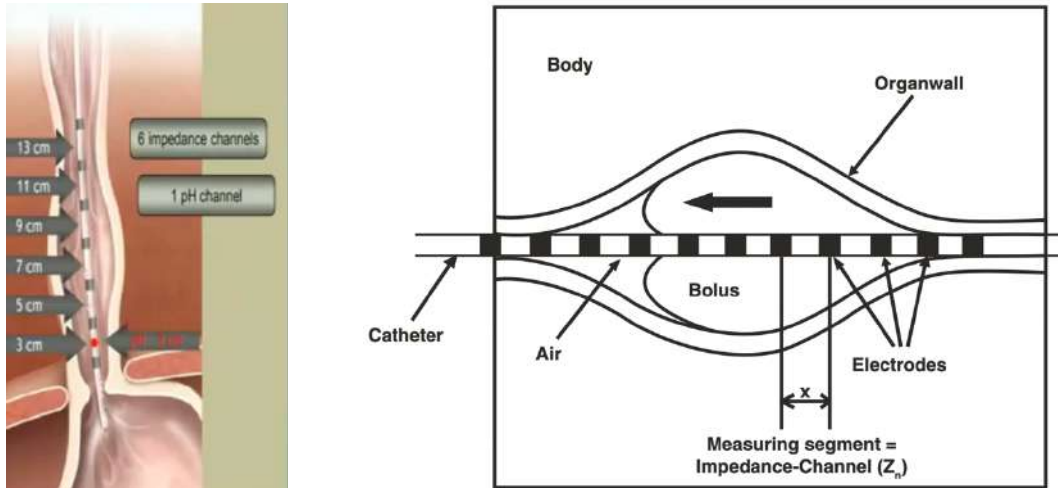


Figura 4.3.8. Impedanciometría esofágica intraluminal multicanal. A) Sonda colocada en el esófago. B) Corte longitudinal del lumen del esófago, donde se observa la sonda, el bolo y aire. La flecha indica la dirección del movimiento del bolo. Se observa también el canal de impedancia entre dos electrodos adyacentes.

La discriminación del contenido del bolo (entre líquido y gas), es otra virtud de la impedanciometría. La conductividad eléctrica del aire es cercana a cero, mientras que la de un bolo líquido es alta, incluso comparada con la de la pared muscular del órgano. Todos los componentes (aire, bolo, pared del órgano, cuerpo) forman un conductor de volumen alrededor del catéter y los electrodos de impedancia (Till et al., 2017). Mediante el registro de alta frecuencia (frecuencia de registro de 50–100 Hz) en el esófago, es posible distinguir entre la fase de reposo, el paso del bolo y la contracción muscular en cada canal de impedancia. Durante la fase de reposo, debido a la proximidad de los músculos relajados (baja conductividad) a los electrodos de medición, se registra la línea base de impedancia. El aumento de la impedancia justo antes del paso del bolo, por ejemplo, durante una deglución, representa el aire que se impulsa delante del bolo. A esto le sigue una disminución de la impedancia después de la entrada del bolo en el segmento de medición. El aumento consecutivo de la impedancia representa la salida del bolo y la pared muscular contraída

después del paso del bolo a través del segmento de medición. Finalmente, los músculos se relajan y los valores de impedancia vuelven a la línea base (Figura 4.3.9) (Till et al., 2017).

Al colocar múltiples canales de impedancia consecutivamente en un solo catéter dentro de un órgano luminal, por ejemplo, el esófago, es posible determinar la dirección, la altura y la velocidad del movimiento del bolo. Lo mismo se aplica para la detección de reflujo. El reflujo líquido se detecta si hay una caída secuencial de la impedancia a menos del 50 % de los valores basales, comenzando distalmente (3 cm por encima del EEI), y se propaga retrógradamente al menos a los dos segmentos de medición más proximales siguientes (Till et al., 2017). El reflujo gaseoso, se detecta por una rápida y pronunciada caída.

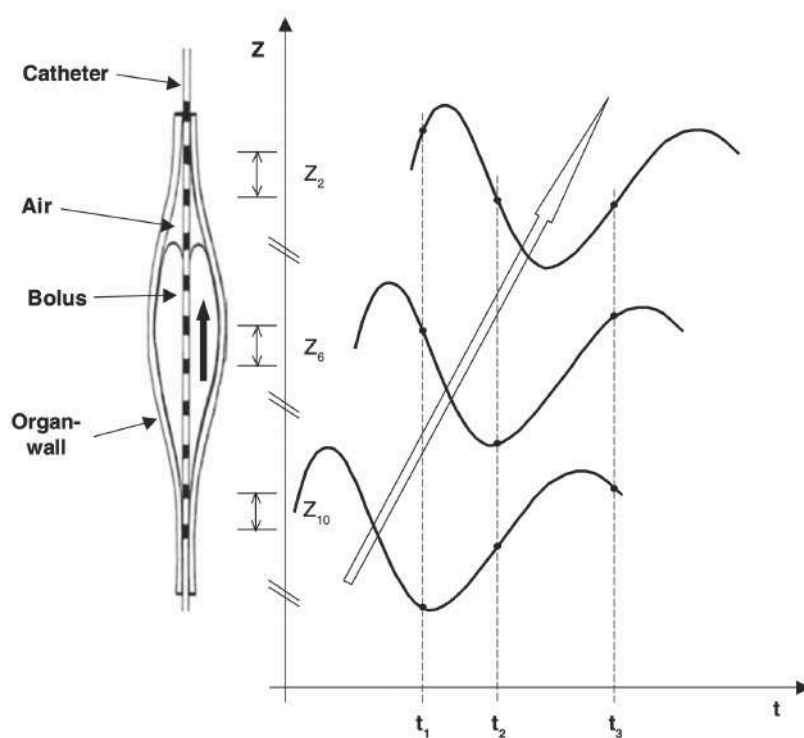


Figura 4.3.9. Cambios de impedancia durante el paso del bolo a través de múltiples canales de impedancia de medición. Sección transversal de un órgano luminal. Flecha gruesa: dirección del movimiento del bolo. Impedancia (Z), tiempo (t). Fuente: (Till et al., 2017).

De forma complementaria, puede combinarse con la pH-metría (pH-impedanciometría) para detectar cambios en el pH, en particular el reflujo no ácido (no detectado por la pH-metría), definidos como $\text{pH} > 4$ [287]. Otros autores también discriminan entre: reflujo débilmente ácido (caída del pH de al menos 1 unidad de pH de forma sostenida durante más de 4 segundos, con un pH basal entre 7 y 4); y débilmente alcalino (pH no desciende por debajo de 7) (Till et al., 2017). En definitiva, todos se agrupan como "reflujo no ácido" (Till et al., 2017).

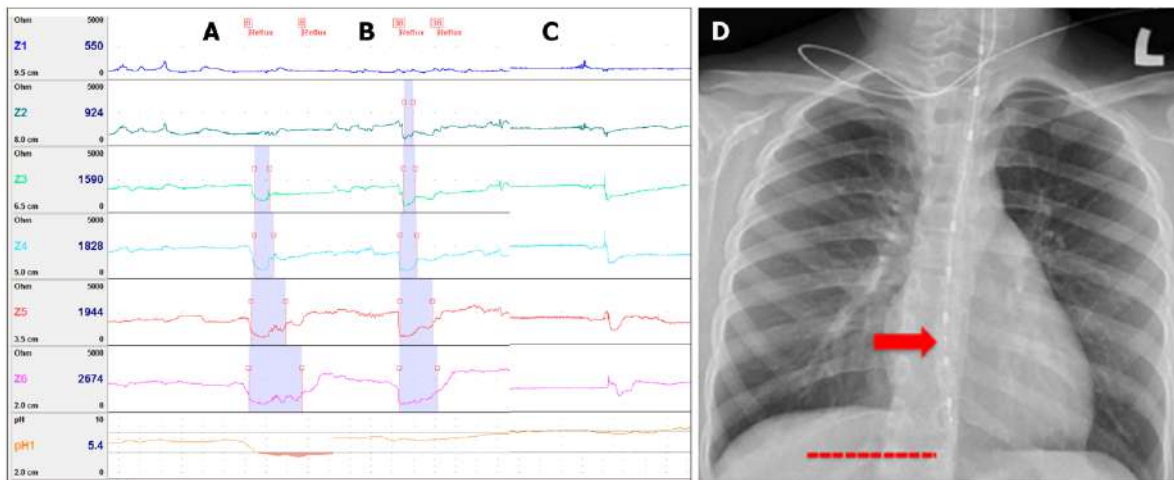


Figura 4.3.10. Registro de pH impedanciometría y posición correcta de la sonda en la radiografía de tórax. A) Reflujo ácido (la impedancia cambia hasta 7,5 cm por encima del sensor de pH, lo que muestra una disminución del pH). B) Reflujo no ácido (la impedancia cambia hasta 9 cm por encima del sensor de pH, sin disminución del pH). C) Deglución mostrada por cambios de impedancia. D) Radiografía de tórax que muestra la posición correcta del sensor de pH (flecha) de la sonda de pH-MII, 2 cuerpos vertebrales por encima del diafragma (línea punteada). Fuente: [287].

Con todas estas combinaciones de variables que detecta la impedanciometría, permite caracterizar fenotipos de reflujo y diferenciar entre reflujo fisiológico, patológico o correlacionar los síntomas extraesofágicos con eventos de reflujo. Otra ventaja es que permite la monitorización de forma ambulatoria, con posibilidad de registro prolongado y en condiciones fisiológicas. Entre las desventajas, su interpretación es compleja, requiere experiencia, tiene alta variabilidad interobservador, y es una técnica más cara que la pH-metría (Till et al., 2017).

La pH-impedanciometría puede presentar algunas limitaciones. Esta tecnología aún no está disponible en todos los centros médicos. La definición de rangos de referencia en niños se ve limitada por la falta de pacientes control (en pacientes normales). Los pacientes con esofagitis o

trastornos de la motilidad (ambos se encuentran comúnmente en pacientes con EA), las impedancias basales son un 75 % más bajas que las de los pacientes de control. La experiencia de esta técnica en pacientes con AE está aumentando, demostrando que los eventos de reflujo tienen la misma probabilidad de deberse al reflujo no ácido que al reflujo ácido en estos pacientes. Dado que actualmente no existen medicamentos eficaces para tratar el reflujo no ácido, no existe una solución terapéutica al demostrar el reflujo no ácido en pacientes con AE, salvo considerar la funduplicatura [222]. Por último, existe considerable diversidad en la interpretación de los registros inter e intraobservador, el análisis requiere tiempo y amplia experiencia [287].

4.3.7.4. Gammagrafía gástrica con líquido radiomarcado:

La gammagrafía gástrica es la técnica estándar para la evaluación del vaciamiento gástrico [311]. Aunque ahora existen directrices para su uso en el diagnóstico de reflujo en niños, su aplicación clínica se ha visto limitada por la falta de estandarización de la técnica. Además de mostrar el trazador refluído hacia el esófago, la gammagrafía gástrica puede revelar un vaciamiento gástrico alterado, lo cual puede ser un factor de riesgo para la ERGE, o puede revelar el trazador en los bronquios, lo que sugiere aspiración pulmonar, ya sea por aspiración directa del trazador o por aspiración del contenido gástrico refluído (Till et al., 2017). Puede estar indicada cuando los síntomas de la ERGE no responden a las terapias estándar y se están considerando otros diagnósticos o desencadenantes, como retrasos en el vaciamiento gástrico [287].

4.3.7.5. Endoscopia digestiva alta – esófago-gastro-duodenoscopia (EGD):

La EGD no tiene función en el diagnóstico de reflujo, sino en la valoración de complicaciones de la ERGE. Sus funciones principales son tres en la evaluación de pacientes sintomáticos: la evaluación macroscópica de la mucosa para diagnosticar esofagitis erosiva, la toma de biopsias de la mucosa para diagnosticar esofagitis microscópica y descartar otras afecciones que simulan ERGE (esofagitis eosinofílica o infecciosa por ejemplo) [287]. También permite detectar otras complicaciones de la ERGE (como estenosis, esófago de Barrett), o diagnosticar hernia hiatal [287].

En pacientes con ERGE (por la presencia de síntomas), la probabilidad de tener esofagitis erosiva endoscópica varía de 15 a 71% entre los estudios. Según Krishnan et al., hasta un 60% de los casos de esofagitis pueden presentarse sin lesiones erosivas, lo que se conoce como ERGE no erosiva [222]. De ahí la importancia además de la evaluación macroscópica, de la toma de biopsias, aún siendo la mucosa aparentemente normal. De manera similar, en pacientes con síntomas, la probabilidad de encontrar (es decir, sensibilidad) esofagitis microscópica fue de 83 a 88%. No obstante, el valor predictivo negativo (VPN) de una endoscopia macroscópica e histológicamente normal en estos pacientes, es relativamente bajo, oscilando entre 62 y 73%, lo que sugiere que una endoscopia normal no descarta necesariamente la posibilidad de ERGE (Till et al., 2017)[287].

Las guías ESPGHAN-NASPGHAN de tratamiento de complicaciones de AE, recomiendan biopsias esofágicas multinivel para el cribado de esofagitis péptica y eosinofílica. Se debe aumentar el número de biopsias en presencia de anomalías macroscópicas o para el cribado de esófago de Barrett (al menos 4 biopsias en cada cuadrante, 1 cm por encima de la línea Z) [222].

En cuanto a los síntomas extraesofágicos, la indicación principal para la endoscopia es descubrir enmascaradores de reflujo como la esofagitis eosinofílica. Hasta el 32% de los niños que presentan únicamente síntomas extraesofágicos tienen esofagitis microscópica, y hasta el 8% tienen esofagitis eosinofílica [287].

Otro tema controvertido es la realización de la endoscopia mientras el paciente está con o sin supresión ácida. Si los pacientes son tratados inicialmente con un ciclo de IBP, las biopsias esofágicas pueden no mostrar inflamación en los casos de esofagitis eosinofílica respondedores a IBP y, por lo tanto, el paciente será diagnosticado erróneamente con enfermedad por reflujo no erosivo, esófago hipersensible o puede someterse a pruebas adicionales innecesarias porque se pasó por alto el diagnóstico inicial. Por lo antes expuesto, la recomendación es realizar la endoscopia sin de la terapia de supresión ácida [287].

4.3.7.6. Manometría esofágica:

La manometría define las características de contracción esofágica (Figura 4.3.11). Se realiza más frecuentemente en niños con disfagia, sin evidencia de obstrucción anatómica. No tiene un rol en el diagnóstico de RGE, por lo que no se indica de rutina para valoración de estos pacientes, excepto en los casos que queden dudas sobre el correcto diagnóstico y se sospeche un trastorno de

la motilidad (acalasia por ejemplo) (Till et al., 2017). Otra de las indicaciones podría ser frente a la presencia de disfagia en el postoperatorio de la cirugía antirreflujo. Como se mencionó, también tiene su rol para la localización del EEI, antes de la pH-impedanciometría, para localización precisa de la sonda, fundamentalmente en pacientes con anatomía alterada, como en los casos que asocian hernia hiatal [287].

Los pacientes con AE pueden tener una dismotilidad esofágica subyacente grave, en hasta 75 – 100% de los casos, que los predispone a una ERGE grave. Las alteraciones descritas han sido una presión baja del EEI y una peristalsis anormal e ineficaz, con contracciones esofágicas que tienden a ser simultáneas y débiles, con actividad propulsiva desorganizada, especialmente en el esófago inferior. En consecuencia, presentan una incapacidad para la depuración ácida y podría explicar la frecuente disfagia y los problemas relacionados con el RGE que experimentan estos pacientes. En algunos estudios, se han asociado anomalías manométricas específicas, como la ausencia de contracciones esofágicas distales.

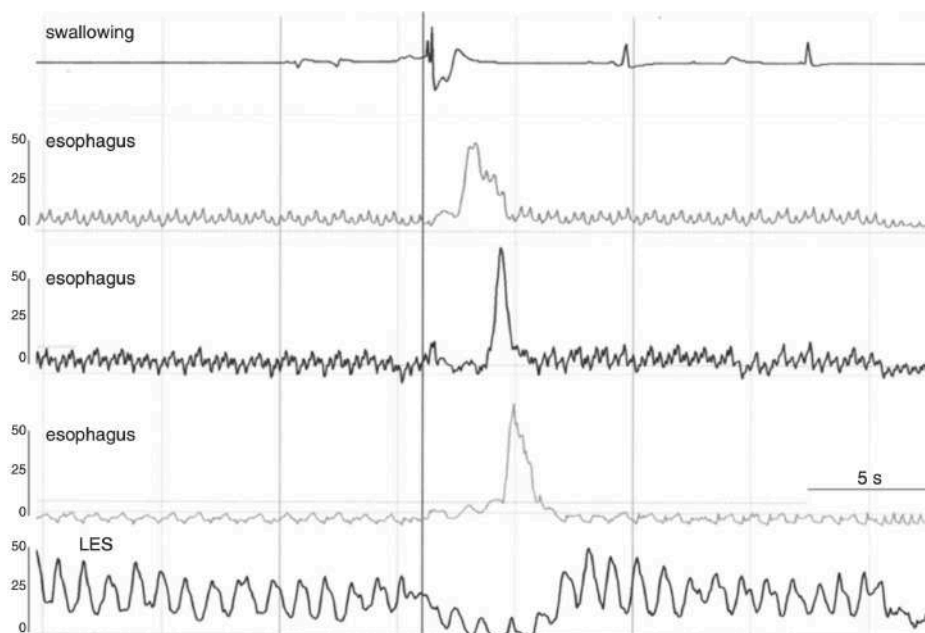


Fig. 68.3 Manometric recording of the esophageal peristalsis (second, third, and fourth channels) and relaxation of the lower esophageal sphincter (fifth channel). The first channel records the swallowing activity

Figura 4.3.11. Registros manométricos. Primer canal: actividad deglutoria. Segundo, tercer y cuarto canal: peristalsis esofágica. Quinto canal: relajación de EEI.

Con el advenimiento de la impedancia intraluminal multicanal, se ha combinado con la manometría, permitiendo la evaluación simultánea de las contracciones esofágicas y el tránsito del bolo (Figura 4.3.12) (Till et al., 2017). Se ha demostrado que la probabilidad de una depuración del bolo deteriorada está relacionada con el número de ondas hipotensivas. Estudios en adultos han demostrado que la evidencia manométrica de peristalsis ineficaz puede subestimar la verdadera depuración del bolo. El uso combinado de manometría e impedancia ha demostrado que aproximadamente el 97 % de las degluciones peristálticas normales tienen un tránsito de bolo normal, pero también que casi la mitad de la peristalsis manométricamente ineficaz tenía un tránsito de líquido normal. En niños, se ha demostrado que la depuración efectiva del bolo por impedancia está presente en el 75 % de las degluciones que tenían peristalsis ineficaz. Por tanto, la combinación de estas dos técnicas puede proporcionar un diagnóstico más preciso para evaluar la función esofágica.

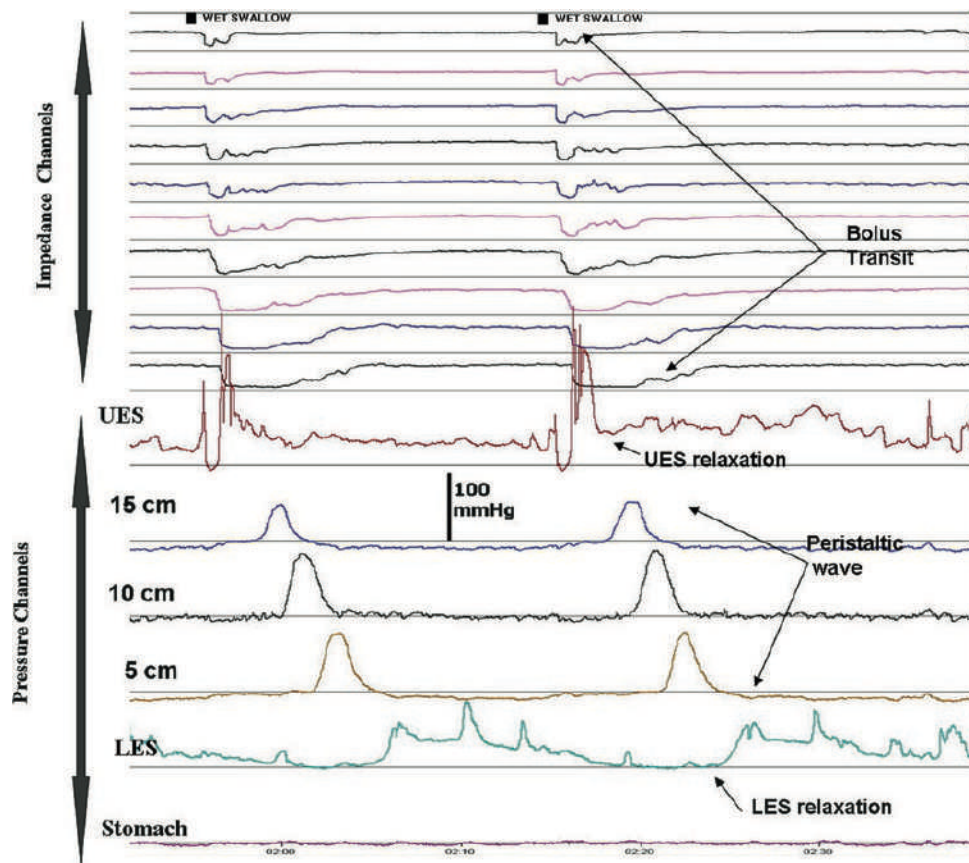


Figura 4.3.12. Estudio combinado de manometría e impedancia normal. Se observa relajación del EES y el EEI, seguida de una peristalsis esofágica normal. Los canales de impedancia (arriba) muestran una progresión normal del bolo. Fuente: (Till et al., 2017).

Otro avance en el estudio de la fisiología esofágica ha sido el uso de la manometría de alta resolución. En este estudio se utiliza una sonda con muchos más sitios de registro y disminuye la distancia entre ellos (1 – 2 cm de distancia) [287]. De esta manera se puede definir completamente el entorno de presión intraluminal, disminuyendo artefactos relacionados con el movimiento. Esta técnica fue clave para identificar las relajaciones transitorias del esfínter esofágico inferior como el mecanismo predominante de RGE y también es útil para identificar factores de riesgo para reflujo como una presión hipotensiva del EEI o la presencia de una hernia hiatal. Los datos aparecen en gráficos de contorno isobáricos, que proporcionan una representación fluida y dinámica de la peristalsis en cada posición axial dentro y a través del esófago. También se la ha asociado a la impedancia, proporcionando una mayor comprensión de la función esofágica (Figura 4.3.13).

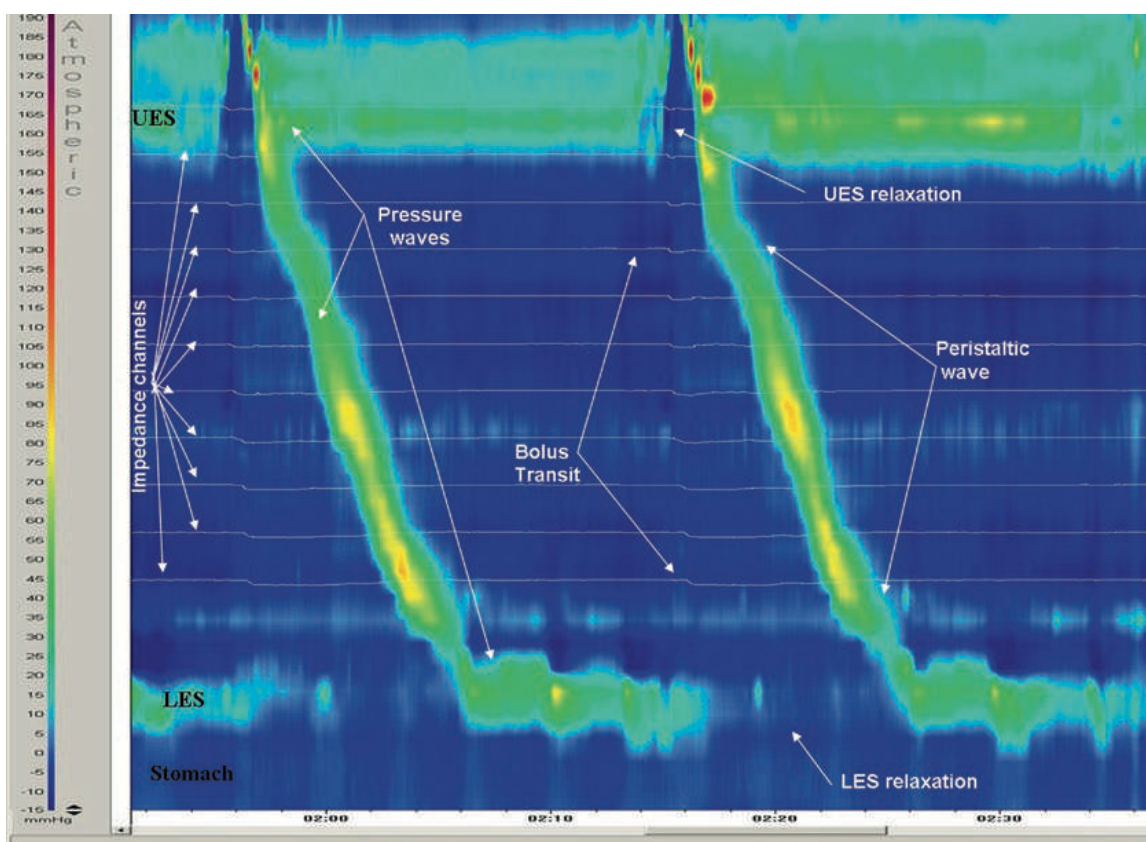


Figura 4.3.13. Manometría normal de alta resolución, asociado a impedancia. Los colores representan diferentes intensidades de presión, como se puede apreciar en la escala. Se observa una respuesta normal a las degluciones. Se observan relajaciones del EES y del EEI, seguidas de una peristalsis esofágica normal. Los canales de impedancia en blanco muestran la progresión normal de un bolo. Fuente: (Till et al., 2017)

4.3.7.7. Para descartar diagnósticos diferenciales:

Ya se mencionó el estudio contrastado esófago gstroduodeno y su utilidad. Para descartar recurrencia de FTE, traqueomalacia, malformaciones de la vía aérea, o parálisis de cuerdas vocales, se solicitará la realización de una broncoscopía (si es que no se realizó previamente). Para valorar trastornos de la deglución, se solicitará valoración por otorrinolaringología y estudio de la deglución. Además requerirá valoración por neumología y gastroenterología.

4.3.8. TRATAMIENTO

4.3.8.1. TRATAMIENTO MÉDICO:

Existen pocos datos sobre el tratamiento médico de la ERGE en pacientes con EA, y ninguno está dirigido específicamente a identificar regímenes farmacológicos específicos. Sería razonable que estos pacientes recibieran un tratamiento similar al de la población general de pacientes con reflujo (Till et al., 2017). Se ha visto que hasta en un 56% de los casos presentan evolución favorable con este tratamiento. El resto requiere intervención quirúrgica con un procedimiento antirreflujo, en especial en los casos de long gap [295].

4.3.8.1.1. Medidas higiénico dietéticas:

Se recomienda una posición semisentada con el tronco elevado a 45°. La posición sentada a 60° puede aumentar el reflujo por incremento de la presión intragástrica. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN recomiendan el decúbito lateral izquierdo, dado que ha demostrado reducir el número total de episodios de reflujo y vómitos [287].

En cuanto a la alimentación, las guías ESPGHAN-NASPGHAN recomiendan reducir del volumen de cada toma y aumentar la frecuencia (fraccionamiento). Además, puede utilizarse fórmulas o espesantes de alimentos (por ejemplo, a base de cereales de arroz). En niños mayores las recomendaciones incluyen evitar alimentos que exacerban los síntomas, como chocolate, comidas ricas en grasas o muy picantes [287]. Los lactantes con alergia a las proteínas de la leche de vaca presentan regurgitación y vómitos indistinguibles de los asociados con el RGE, por tanto la eliminación de la leche de vaca se debe de realizar antes de encaminar el tratamiento de supresión ácida, y en su lugar recibir fórmulas de hidrolizado de proteínas. En casos graves, donde persisten los síntomas, se puede indicar fórmulas extensamente hidrolizadas o basadas en aminoácidos [287]. En los lactantes amamantados, se indica a la madre restringir todos los lácteos, incluyendo la caseína y el suero de su dieta.

Las guías ESPGHAN-NASPGHAN también mencionan otras medidas no farmacológicas como: masajes, hipnoterapia, homeopatía, acupuntura, medicina herbal, prebióticos y probióticos, sin embargo no existe evidencia que fundamente el beneficio en su uso [287].

4.3.8.1.2. Fármacos:

Implica la administración de fármacos para disminuir la producción de ácido gástrico, pudiéndose complementarse con otros para aumentar la peristalsis esofágica, aumentar la presión del EEI, y aumentar el vaciamiento gástrico. La producción de ácido es un proceso complejo que ocurre en las células parietales del estómago, donde intervienen varios factores: neuronales (acetilcolina), paracrinos (histamina), y endócrinos (gastrina) (Figura 4.3.14). Los receptores específicos (muscarínicos M3, histamina H2 y colecistocinina CCK2) están en la membrana basolateral de las células parietales en el cuerpo y fondo del estómago. El receptor H2 de histamina, activa la vía Gs-adenilato ciclasa, aumentando los niveles intracelulares de cAMP (AMP cíclico), y posteriormente activa la proteína quinasa A (PKA). La ACh y la gastrina emiten señales a través de los H2, que se acoplan con la vía Gq-PLC-IP3-Ca²⁺ en las células parietales. Finalmente, las vías dependientes del cAMP y el Ca²⁺ activan la H⁺, K⁺-ATPasa (la bomba de protones), que intercambia H⁺ y K⁺ a través de la membrana de la célula parietal. Esta bomba genera el gradiente iónico más grande conocido en los vertebrados: con un pH intracelular ~ 7.3 y un pH intracanalicular ~ 0.8 [312]. Los fármacos disponibles para inhibir la secreción ácida, pueden actuar en los diferentes pasos de esta cadena compleja de procesos.

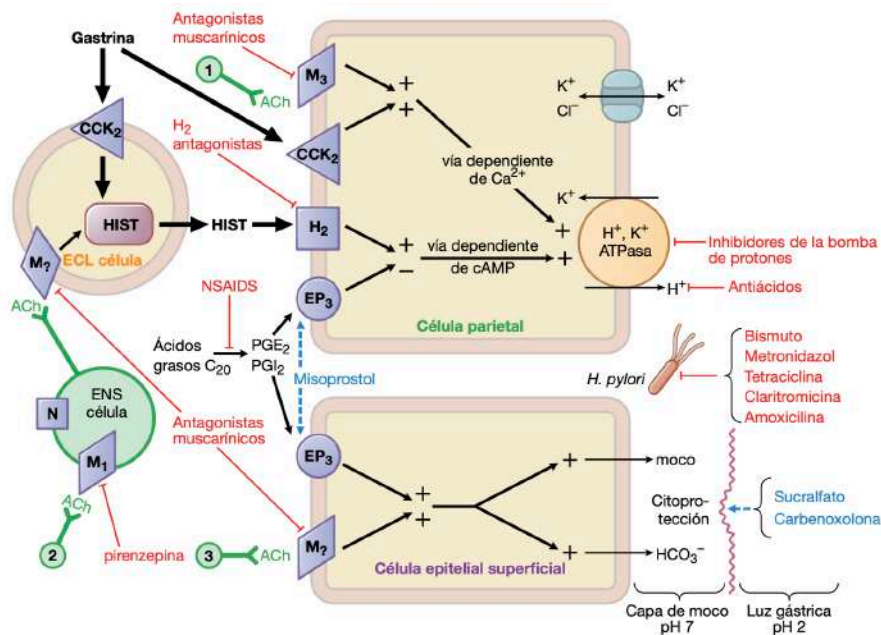


Figura 4.3.14. Secreción gástrica y diferentes lugares de acción de los fármacos. Fuente: Goodman y Gilman, Manual de Farmacología y Terapéutica [312].

4.3.8.1.2.1. Inhibidores bomba de protones:

Los inhibidores de bomba de protones (IBP) son los supresores más potentes de la secreción de ácido. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN de tratamiento de complicaciones de AE, lo recomiendan como primer línea de tratamiento en la ERGE, tanto en la población pediátrica general, como en pacientes con AE [222]. Estos fármacos disminuyen la producción diaria de ácido basal y estimulado en un 80 – 95%. Su mecanismo de acción es la inhibición de la bomba de protones (H^+ , K^+ -ATPasa) en las células parietales [312]. La mayor mejoría sintomática ocurre en las primeras 2 a 4 semanas [287].

Existen seis IBP para uso clínico: omeprazol y su isómero esomeprazol, lanzoprazol y su enantiómetro dexlansoprazol, rabeprazol y pantoprazol (Tabla 4.3.1). Son profármacos que se activan en un ambiente ácido, por lo que deben administrarse 30 minutos antes de la alimentación. Para prevenir su degradación por el ácido y mejorar la biodisponibilidad oral, se han ideado la cubierta entérica y las presentaciones en polvo combinado con bicarbonato de sodio. También se pueden administrar por vía intravenosa (todos excepto rabeprazol). Como no todas las bombas se activan al mismo tiempo, el efecto terapéutico comienza luego de dos a cinco días. Los efectos adversos son escasos, e incluyen: náusea, estreñimiento, flatulencia, diarrea, cefalea. La administración crónica puede provocar disminución absorción vitamina B12, aumento de riesgo de fracturas óseas y de infecciones como neumonía intrahospitalaria, e hipergastrinemia (puede predisponer a hipersecreción de rebote de ácido cuando se suspende el tratamiento) [312][287]. En la tabla siguiente se esquematizan los IBP más frecuentemente utilizados y probados en niños.

Tabla 4.3.1

Inhibidores de la bomba de protones

	Omeprazol	Esomeprazol	Lanzoprazol
Dosis	1–4 mg/kg/día	10 mg/día (< 20Kg) 20 mg/día (> 20 Kg)	2 mg/kg/día
Dosis máxima	40 mg/día	40 mg/día	30 mg/día
Presentación	Ulcozol 2 mg/mL, sobres de 20 mg, cápsulas de 20 o 40 mg	Nexium sobres de 10 mg, cápsulas de 20 o 40 mg	Lanzopral sobres 15–30 mg, cápsulas 15–30 mg

Nota. Fuente: [287]

En pacientes con AE, las guías ESPGHAN-NASPGHAN lo recomiendan iniciar en el período neonatal. No existen estudios prospectivos controlados para determinar la duración óptima del tratamiento en lactantes, niños, adolescentes o adultos con EA. Se recomienda el tratamiento hasta el primer año de vida [222]. No obstante, el seguimiento debe continuar hasta la edad adulta, y de requerirlo reinstalar el tratamiento. Además, varios estudios han demostrado la ausencia de correlación entre los síntomas y la esofagitis. En una endoscopia se pueden observar anomalías de la mucosa esofágica en hasta el 35% de los pacientes con AE asintomáticos. Esto hace inapropiado la recomendación de una evaluación endoscópica basada únicamente en la sintomatología. El objetivo de las biopsias de vigilancia es detectar la esofagitis temprana (con la posibilidad de una intervención posterior) antes del desarrollo de complicaciones tardías como estenosis, esófago de Barrett y cáncer. Por lo tanto, estas guías recomiendan la endoscopia de rutina en pacientes asintomáticos con AE, en tres instancias: la primera al suspender el tratamiento con IBP, la segunda antes de los 10 años, y la tercera en la transición a la edad adulta [222].

Según Dimitrov G. et al., los IPB son efectivos en mejorar la esofagitis péptica y la eosinofílica, pero no previenen otras complicaciones de la AE [313]. Ya se mencionó que no previenen la perpetuación de la estenosis de la anastomosis en AE (excepto en las long gap) [297–299]. Tampoco prevendrían el esófago de Barret, ni las complicaciones respiratorias [313]. Todo esto apoya el planteo que podría ser el reflujo no ácido el mecanismo de perpetuación de los síntomas, los cuales no responden al tratamiento antiácido (Till et al., 2017). De ahí también surge la importancia del seguimiento a largo plazo.

4.3.8.1.2.2. Antagonistas de receptores H2:

Los antagonistas del receptor H2 inhiben la síntesis de ácido al competir de manera reversible con la histamina por la unión con estos receptores, en la membrana basolateral de las células parietales [312]. Inhiben la secreción basal de ácido, lo que los hace eficaces para disminuir la secreción nocturna. Esto es una diferencia con los IBP, que inhiben la secreción durante las comidas. Son menos potentes que los IBP, suprimiendo la secreción ácida en casi el 70%, por lo que para las guías ESPGHAN-NASPGHAN, su uso es de segunda línea, en casos de intolerancia o contraindicación de los IBP [287]. Existen al menos cuatro: ranitidina, cimetidina, famotidina, y nizatidina (Tabla 4.3.2). Todos se administran por vía oral; por vía intravenosa o intramuscular también, con excepción de nizatidina. Tienen baja incidencia de efectos adversos: diarrea, cefalea,

somnolencia, estreñimiento, trombocitopenia y efecto de rebote de acidez gástrica al suspender. Una de sus desventajas comparado con los IBP es la generación de tolerancia luego de tres días de iniciado el tratamiento. Esto resulta del efecto de hipergastrinemia secundaria a la estimulación de la liberación de histamina [312]. En la siguiente tabla se exponen las dosis.

Tabla 4.3.2

Antagonistas receptores H₂

	Ranitidina	Cimetidina	Famotidina	Nizatidina
Dosis	5 – 10 mg/kg/día	30–40 mg/kg/día	1 mg/kg/día	10 – 20 mg/kg/día
Dosis máxima	300 mg/día	800 mg/día	40 mg/día	300 mg/día

Nota. Fuente: [287]

4.3.8.1.2.3. Otros fármacos:

Los supresores de la secreción de ácido neutralizan el ácido y contienen bicarbonato de sodio/potasio, o sales de aluminio, magnesio o calcio. Cuando son absorbidos, los efectos adversos que pueden provocar incluyen: aumento del pH urinario, hipercalcemia transitoria, encefalopatía y miopatía proximal [312]. Según las guías ESPGHAN-NASPGHAN, no se sabe con certeza si el uso de estos fármacos podría mejorar los síntomas del RGE, por lo que no los recomiendan para el tratamiento crónico en niños con ERGE [287].

Los proquinéticos son otro gran grupo de fármacos que buscan aumentar el tono del EEI, y acelerar el vaciamiento gástrico. Dentro de ellos incluyen los antagonistas de receptores de dopamina D₂, como la domperidona y la metoclorpramida [312]. El evento adverso más preocupante y significativo de la domperidona es la prolongación del intervalo QT, con riesgo de arritmia ventricular y muerte súbita. También se ha asociado a efectos secundarios extrapiramidales, e hiperprolactinemia. Según las guías ESPGHAN-NASPGHAN, no se sabe con certeza si el uso de domperidona reduce los síntomas de RGE o produce más efectos secundarios en comparación con placebo [287]. La metoclorpramida está contraindicada en pacientes menores de 1 año por los efectos secundarios, que incluyen efectos extrapiramidales (distonías, síntomas de tipo

parkinsonismo, disquinesia tardía), disarritmia, dificultad o paro respiratorio, síndrome neuroléptico maligno y disquinesia tardía [287]. También puede causar galactorrea por bloqueo del efecto inhibitor de la dopamina en la liberación de prolactina. Hay reportes ocasionales de metahemoglobinemia en recién nacidos prematuros y de término [312]. Según las guías ESPGHAN-NASPGHAN, al igual que la domperidona, no se sabe con certeza si el uso de domperidona reduce los síntomas de RGE o produce más efectos secundarios en comparación con placebo [287].

El cisapride es un agonista de receptor de serotonina 5HT₄, que estimula en forma directa el músculo liso y facilita la liberación de acetilcolina en las sinapsis del plexo mientérico, aumentando así el vaciamiento gástrico y mejorando la peristalsis esofágica e intestinal. No obstante se retiró del mercado en la mayoría de los países hace más de 10 años, tras descubrirse que producía prolongación del intervalo QT, lo que aumentaba el riesgo de muerte súbita. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN decidieron eliminar el cisapride de las opciones de tratamiento disponibles para la ERGE [287]

La motilina (hormona peptídica de 22 aminoácidos encontrada en las células del intestino delgado proximal), es un inductor potente de la contractilidad del tubo digestivo. Los efectos de la motilina pueden simularse con antibióticos macrólidos como: eritromicina, oleandomicina, azitromicina y claritromicina [312]. La eritromicina a dosis altas de entre 20 – 30 mg/kg/día dividido en tres dosis, puede utilizarse como alternativa, en casos imposibilidad de uso de domperidona. Este antibiótico tiene múltiples efectos en la motilidad gastrointestinal superior como: aumento de la presión del EEI y estimulación la contractilidad gástrica (mejorando el vaciamiento gástrico) y del intestino delgado [312]. El desarrollo rápido de tolerancia, y los efectos antibióticos (indeseables en este contexto con inducción de cepas resistentes de bacterias), y efectos secundarios como colitis pseudomembranosa, han limitado el uso de este medicamento como fármaco procinético. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN, sugieren no utilizar la eritromicina como tratamiento de primera línea en pacientes con ERGE [287].

En conclusión, no existe evidencia suficiente de que el uso de proquinéticos mejore los síntomas de la ERGE. Las guías ESPGHAN-NASPGHAN desaconsejan su uso rutinario y no deben considerarse como tratamiento inicial en lactantes y niños [287].

4.3.8.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

No existen ensayos controlados sobre el papel del tratamiento quirúrgico del RGE en pacientes con EA. Una funduplicatura en pacientes con AE, es desafiante, y puede tener una tasa de fracaso de hasta un 30%, con persistencia de la sintomatología [314]. Van Lennep et al. en Países Bajos, publicaron en 2022, un estudio retrospectivo de pacientes a los que se les había realizado una funduplicatura, comparando 39 pacientes con AE y 39 pacientes sin AE [315]. De los resultados obtuvieron evidencia estadísticamente significativa de mayor éxito quirúrgico en pacientes sin AE ($p<0.001$), concluyendo que los resultados de la funduplicatura son globalmente pobres, con más riesgo de síntomas persistentes o nuevos tras la cirugía.

Las causas de este porcentaje de fracaso en estos pacientes (a diferencia de los que no tienen AE), pueden deberse a la dismotilidad basal intrínseca propia de la AE, con peristalsis ineficaz y pobre clearance esofágico [315]. Una funduplicatura puede empeorar esta estasis esofágica, al impedir la depuración esofágica impulsada por la gravedad (la envoltura actúa como obstrucción mecánica, aumentando la resistencia de salida del contenido esofágico al estómago), lo que puede, a su vez, favorecer la persistencia de reflujo, y empeorar los síntomas respiratorios. Varios estudios en pacientes sin EA informan que la funduplicatura no reduce de forma consistente el riesgo de neumonía por aspiración e ingresos respiratorios y, de hecho, puede aumentar el riesgo. Por tanto la decisión de proceder a una cirugía antirreflujo es difícil, y debe realizarse cuando haya ERGE demostrada y tras evaluación multidisciplinaria rigurosa. Según las guías ESPGHAN-NASPGHAN, la decisión de proceder con la funduplicatura solo por los síntomas respiratorios, debe tomarse con precaución [222].

Para las guías ESPGHAN-NASPGHAN, las indicaciones incluyen fracaso del tratamiento médico máximo para el RGE, estenosis de anastomosis refractaria (especialmente en pacientes long gap), retraso en el crecimiento, y ALTE [222]. Según una revisión retrospectiva del grupo del centro de EAT de Boston en un análisis retrospectivo de 121 pacientes con AE, las indicaciones para la funduplicatura fueron: el 94% por ser refractarios al tratamiento médico de ERGE, el 23% por estenosis de anastomosis recurrente, el 54% por tener hernia hiatal, y el 1.2% por falla en el crecimiento [295].

En cuanto a la frecuencia de pacientes con AE que requieren un tratamiento antirreflujo, varía entre autores [316]. Lal et al. (EE.UU), reportaron una necesidad del 13,5% [24], mientras que para Bashir A. et al. (EE.UU) informaron que el 21.1% de los pacientes precisaron funduplicatura

[289]. Por su parte, Van Lennep M. et al. (Países Bajos) describieron que el 45% de los casos la AE requirieron, principalmente en AE long gap [315]. El grupo del centro EAT de Boston, en su análisis retrospectivo de 121 pacientes con AE previamente mencionado, halló que el 52% eran AE tipo III, el 32% AE tipo I, el 15% tipo II; el 52% tenían antecedente de procedimiento de elongación con técnica de Foker, y la edad media al momento de la funduplicatura fue de 13.5 meses (7 – 26.5) [295]. Cabe señalar que estos resultados provienen de un centro de referencia al que se derivan casos complejos, donde aproximadamente la mitad de los pacientes habían sido sometidos a cirugía de elongación previa, por lo que los porcentajes observados pueden estar sesgados, y no aplicarse a todos los centros.

Existen muchos procedimientos antirreflujo, los cuales pueden clasificarse según textos de cirugía de adultos en: técnicas de reposición anatómica (Lorat-Jacob y gastropexia posterior de Hill), técnicas valvulares (Belsey, Nissen y sus variantes), e intervenciones indirectas (prótesis de Angelchick, derivación duodenal o Holt y Large), entre otras (gastroplastia Collis) [57]. Tanto en adultos como en la población pediátrica, la técnica más utilizada es la funduplicatura de Nissen (o sus variantes posterior de 270° de Toupet, o anterior de 180° de Dor o 90° de Thal). Para el caso específico de los postoperatorios de AE, la gastroplastia Collis puede ser útil (Till et al., 2017).

Según Lal et al., la funduplicatura de Nissen es la más frecuente (81%), seguida de la de Thal (11%) y la de Toupet (7,5%) [24]. Según una revisión retrospectiva del grupo del centro de referencia de tratamiento de patología esofágica compleja de Boston, en el 89% se realizó Nissen, en el 4% parcial posterior, y en el 3% parcial anterior [295].

Debido a que la funduplicatura de Nissen es la mas frecuentemente empleada según las series reportadas en la literatura, pasaremos a describir su técnica. También describiremos alternativas de funduplicaturas parciales, empleadas en estos pacientes con antecedente de AE.

4.3.8.2.1. Funduplicatura de Nissen:

Consiste en la creación de un manguito de 360° con el fundus gástrico, alrededor del esófago abdominal. Las directivas del tratamiento son múltiples. En primer lugar la reconstrucción de la anatomía normal dejando un esófago intraabdominal de al menos 1 – 2 cm y la creación de un ángulo de His más agudo [316]. En segundo lugar, restablecer el esfínter, aumentando la barrera de presión en la unión esófago-gástrica. Es fundamental un equilibrio entre una presión suficiente para evitar el reflujo, y a la vez, no exagerada que cause ectasia esofágica y disfagia con riesgo de aspiración [57]. Para ayudar en la calibración de la envoltura, es fundamental la colocación de una sonda nasogástrica gruesa o una bugía que permita un “floppy nissen” (RN 8–10 Fr, lactante 10–12 Fr, niño 12–16 Fr). Por último, de presentar una hernia hiatal, la aproximación de los pilares es otra directiva del procedimiento.

En cuanto al abordaje puede ser convencional o mínimamente invasivo. En el centro EAT de Boston, el 75% fue por laparotomía, el 15% por laparoscopia, y el 4% fue robótica [295].

La primer maniobra esencial es la disección y movilización del esófago, incidiendo en la membrana frenoesofágica cuidadosamente para evitar lesionar los nervios vagos. Se rodea el esófago con maniobras de disección digital hasta el tórax y se carga con una banda vascular para descenderlo. Algunos autores proponen no seccionar la membrana frenoesofágica, sino rechazarla hacia arriba, lo que disminuye el riesgo de apertura accidental de la pleura, sobre todo hacia la izquierda, donde está muy próxima al esófago. Sobre los bordes derecho e izquierdo se identifican los pilares derecho e izquierdo del diafragma [57]. La segunda maniobra esencial es la aproximación de pilares de diafragma por detrás del esófago, rechazando éste hacia al izquierda, aproximando el pilar izquierdo al derecho con dos o tres puntos de hilo no reabsorbible. Esto no influye en la continencia frenoesofágica, pero evita la migración al tórax del manguito [57]. El cierre de los pilares puede estar reforzado por la colocación de una malla irreabsorbible, según el tamaño del defecto. La tercer maniobra esencial es la maniobra de Collis, para comprobar la permeabilidad y calibre esofágico para evitar una estenosis esofágica postoperatoria en el hiato diafragmático. Consiste en poder lograr colocar un dedo índice entre el esófago y los pilares cerrados, lo que comprueba que no es demasiado estrecho. Esta maniobra se realiza además con una sonda gruesa colocada en el esófago.

Se movilizan las caras anterior y posterior del polo superior gástrico, ligando los vasos gastroesplénicos cortos. El manguito de 360° se realiza rodeando el esófago con el fundus, y

sujetándolo anteriormente por sus bordes con cuatro o cinco puntos separados de hilo no reabsorbible, respetando el vago izquierdo (en este sector anterior) (Figura 4.3.15). Por detrás del esófago, la válvula puede pasar por delante o por detrás del vago derecho (en este sector posterior), y no implica riesgos de complicaciones postoperatorias como en el vaciamiento gástrico [57].

Se han propuesto modificaciones de la técnica para evitar los efectos de la hipercorrección como la disfagia. Una de las modificaciones es la de Rosseti, que propuso no seccionar los vasos cortos, y realizar un manguito de 2 – 3 cm, más corto que el descrito por Nissen (4 – 6 cm).

Otra modificación fue la realizada por Donahue y Bombeck, con el objetivo de realizar un Nissen laxo (“floppy” Nissen), efectuando una calibración con una bugía de Hegar colocada entre el esófago y la válvula. Esta técnica requiere una gran liberación del polo gástrico superior con sección de los vasos cortos. Algunos autores realizan piloroplastia, para evitar problemas con el vaciamiento gástrico postoperatorio.

Las complicaciones posibles intraoperatorias incluyen lesión del esófago, sobre todo durante la disección con una sonda de calibración en su interior, y lesiones esplénicas.

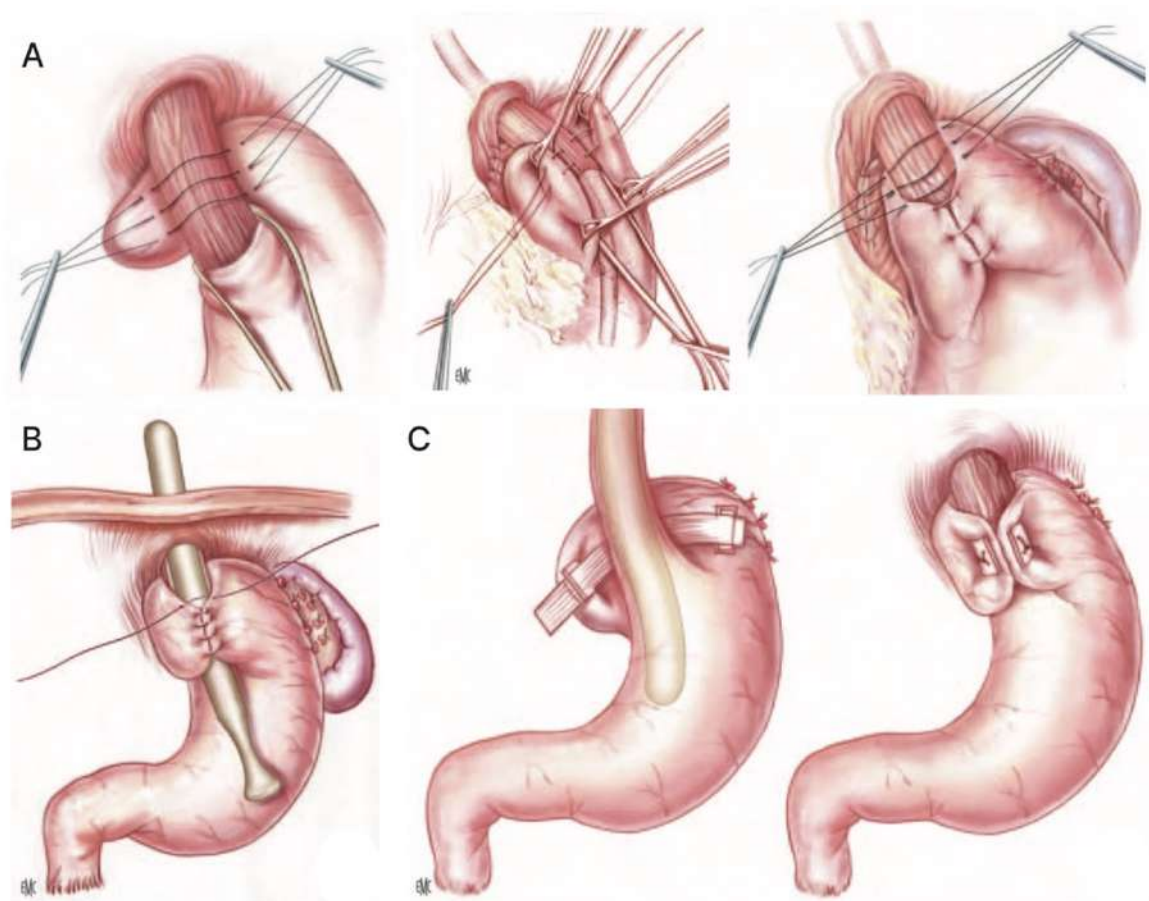


Figura 4.3.15. Funduplicatura de Nissen A) Nissen clásica. B) Nissen laxa con calibración extraesofágica. C) Nissen laxa con calibración intraesofágica. Fuente: [57].

4.1.1.1.1. Funduplicatura parcial:

Los pacientes con AE, debido a su dismotilidad, se podrían beneficiar de una envoltura parcial, disminuyendo así el riesgo de disfagia posoperatoria secundaria a la obstrucción esofágica distal creada por la envoltura [7]. Pasaremos a describir las opciones de funduplicatura parcial.

La funduplicatura de Toupet consiste en una envoltura parcial de 270°, y posterior, quedando el esófago parcialmente descubierto en su sector anterior (Figura 4.3.16). La cara anterior del polo superior gástrico se coloca por detrás del esófago, para lo cual no suele ser necesario ligar los vasos gastroesplénicos cortos. Luego se fijan los bordes derecho e izquierdo del manguito al esófago con puntos separados de hilo no reabsorbible, y para evitar el ascenso al tórax se fija hacia

posterior, sobre la reparación de los pilares del diafragma [57]. La envoltura puede modificarse y ampliarse hasta 270°, recomendándose realizar la fijación al esófago en dos planos.

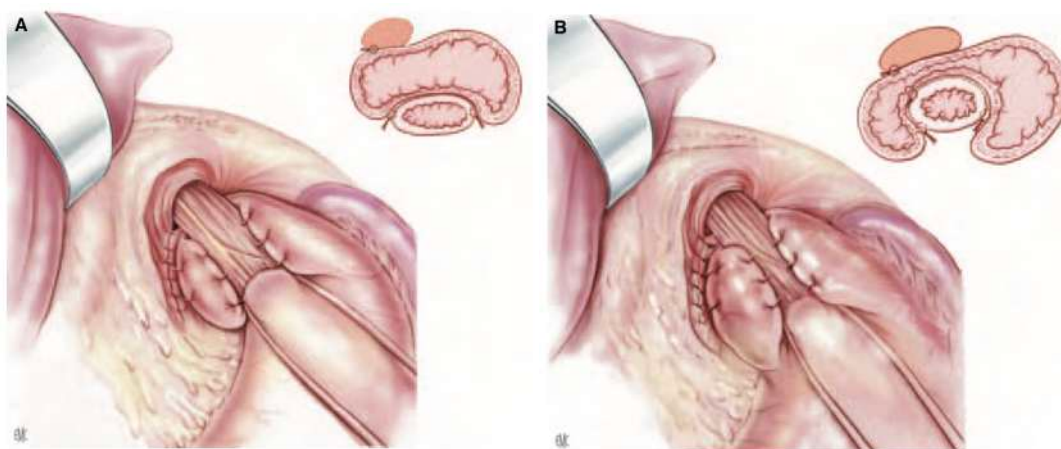


Figura 4.3.16. Funduplicatura de Toupet posterior. A) 180°. B) 270°. Fuente: [57].

La funduplicatura de Dor, es una funduplicatura parcial de 180°, anterior; descrita inicialmente en la miotomía de Heller para cubrir el corte de la musculatura esofágica. La válvula creada con el fundus gástrico, se fija a los bordes derecho e izquierdo del esófago mediante puntos separados de hilo no reabsorbible. Además, la parte derecha de la válvula se une al pilar derecho del diafragma (Figura 4.3.17). Esta intervención sólo requiere una disección mínima del esófago y permite conservar mejor sus medios de fijación y, por tanto, de los elementos anatómicos constitutivos de la barrera antirreflujo [57]. La funduplicatura de Thal también es anterior, pero en 90°.

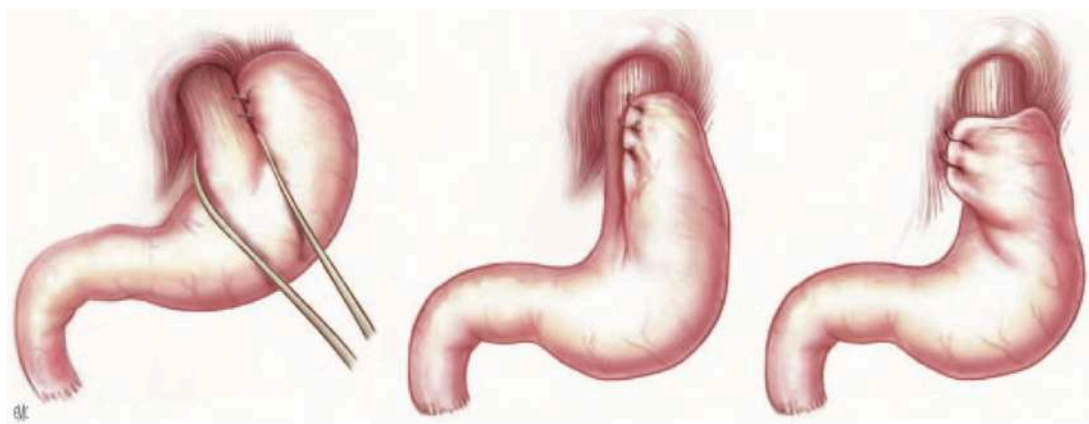


Figura 4.3.17. Funduplicatura de Dor. Fuente: [57].

4.1.1.1.2. El problema de la AE: estómago parcialmente intratorácico

Cuando existe un estómago parcialmente intratorácico, es decir una hernia hiatal, la dificultad para corregirlo será proporcional a la cantidad que se encuentre por encima del diafragma. La corrección anatómica y fisiológica requerirá llevar la unión gastroesofágica al menos 2 cm por debajo del diafragma, y el esófago probablemente será demasiado corto para que esto se logre fácilmente. La movilización completa del esófago para que sea suficiente, puede ser necesario la combinación de una toracotomía, siendo más mórbido, pero adecuadamente justificado (Till et al., 2017). Foker J. a descrito un método adecuado para cuando no se puede llevar la unión gastroesofágica por debajo del diafragma, y es llevarlo a éste por encima de la unión. Se libera el sector posterior del diafragma una longitud suficiente, y se ancla a la pared torácica por encima de la unión gastroesofágica (Figura 4.3.18). Dado que se trabaja sobre el sector posterior del diafragma, no hay riesgo de lesión del nervio frénico. Una vez el diafragma ubicado más cefálico, se puede realizar una funduplicatura de la forma habitual, con la envoltura y la unión gastroesofágica intraabdominal (Till et al., 2017).

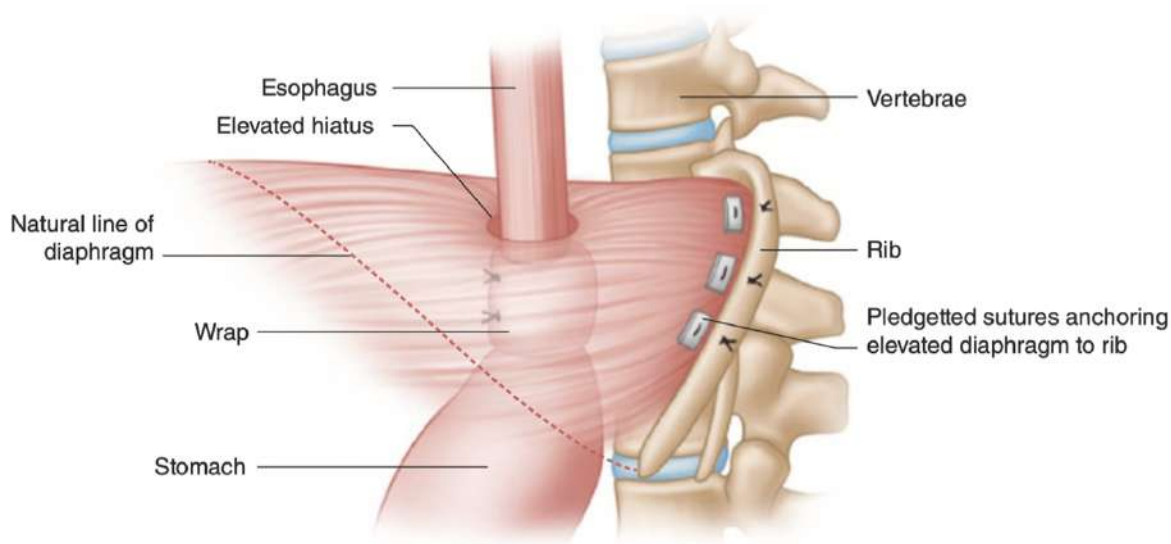


Figura 4.3.18. Método para llevar la unión gastro-esofágica debajo de diafragma. Fuente [57].

Una alternativa es realizar una gastroplastia de Collis descrita por éste en 1957 (Figura 4.2.19) [317]. Es una técnica para alargar el esófago corto, creando un neo-esófago intraabdominal, combinando luego una funduplicatura. Se efectúa por vía torácica izquierda y frenotomía [57]. Con

el esófago calibrado, se realiza una sección gástrica (con máquina de sutura lineal cortante) que comienza en el ángulo de His y que sigue paralela a la curvatura menor gástrica en un trayecto de 4-6 cm. De esta manera se crea un segmento gástrico tubular (neo-esófago) a lo largo de la curvatura menor [318]. Se debe de tener cuidado de no lesionar los nervios vagos [318]. Dado que esto es insuficiente para solucionar el reflujo, se asocia una funduplicatura, en su mayoría de Nissen, denominándose procedimiento Collis-Nissen (Till et al., 2017).

Con el tiempo se propuso esta intervención por vía abdominal (incisión subcostal izquierda o mediana supraumbilical), haciéndose la sección gástrica de abajo hacia arriba a través de un orificio transgástrico realizado con una pinza de anastomosis circular [57]. La desventaja de esta técnica es que deja la verdadera unión gastroesofágica en el tórax, lo que significa que la producción de ácido y el reflujo continuarán ocurriendo, y a largo plazo esta situación será muy perjudicial (Till et al., 2017). La fijación de la envoltura al diafragma y la aproximación de los pilares se realizan de forma rutinaria. Se añade una piloroplastia de Heineke-Mikulicz cuando se considera la posibilidad de daño al nervio vago a lo largo del esófago [317].

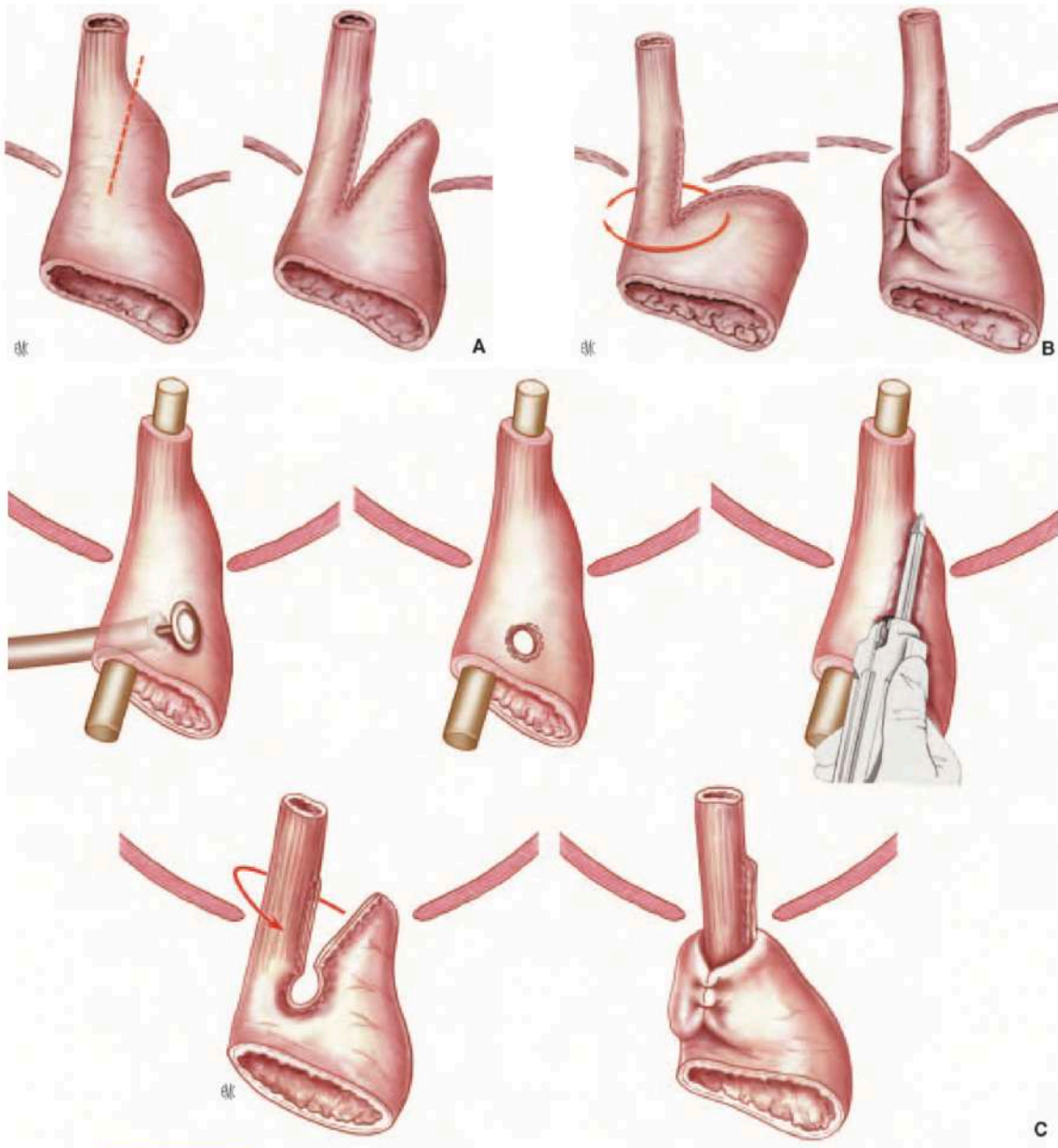


Figura 4.3.19. Técnica de Collis. A) Sección gástrica por vía intratorácica. B) Collis-Nissen. C) Collis-Nissen por vía abdominal. Fuente: [57].

4.1.1.1.3. Funduplicatura de Nissen laparoscópico:

Actualmente, la funduplicatura laparoscópica de Nissen es el procedimiento más común para el tratamiento de la ERGE, tanto en adultos como en niños [4, 15, 17]. Desde los primeros informes sobre la funduplicatura laparoscópica a principios de la década de 1990, se han producido avances significativos en el abordaje quirúrgico en lactantes y niños [15, 17].

Con este abordaje se deben seguir los mismos principios y pasos que en el abordaje convencional. Las ventajas son las de toda cirugía mínimamente invasiva bien conocidas. Este abordaje tiene sus dificultades técnicas como ser la confección del manguito más dificultosa y la imposibilidad de calibrarlo con el dedo. Se debe insertar una SNG gruesa para descomprimir el estómago antes de comenzar el procedimiento, y a su vez se utiliza para calibrar la envoltura en el intraoperatorio.

La insuflación con CO₂ se realiza a un flujo bajo de 6 a 8 litros por minuto, manteniendo una presión intraabdominal máxima de 12 mmHg. El paciente se posiciona en decúbito supino, al pie de la mesa de operaciones, con un rollo en el dorso, habitualmente con ligera inclinación en anti-Trendelenburg para favorecer la exposición del hiato. Se colocan entre tres y cuatro trocares de 3 a 5 mm de diámetro. El primero de 5 mm a través del ombligo para una óptica de 5 mm y 30°. Para la mano izquierda del cirujano se coloca un trócar de 3 mm en el hipocondrio izquierdo, y para la mano derecha otro de 3mm en el hipocondrio derecho [28]. El cirujano se posiciona entre los pies del paciente, con el monitor colocado el la cabecera, enfrente al cirujano (Figura 4.3.20).

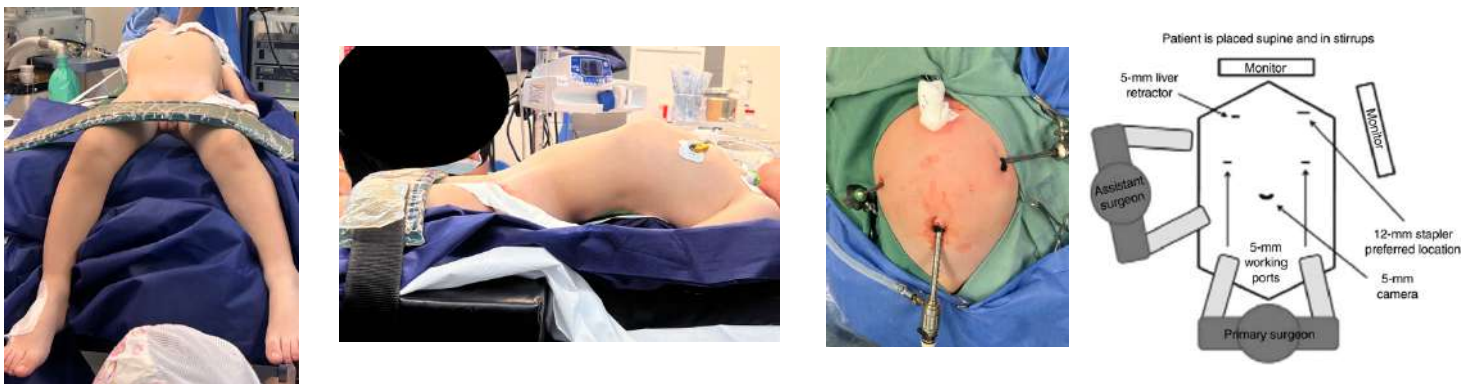


Figura 4.3.20. Posición del paciente y ubicación de trócares. Fuente: de autor.

Es muy importante la extensa exposición del hiato esofágico (Figura 4.3.21), lo cual requiere la movilización completa del lóbulo izquierdo hepático, lo cual se puede lograr con un punto percutáneo en el ligamento falciforme, o con un cuarto trócar subxifoideo para el retractor hepático [295].

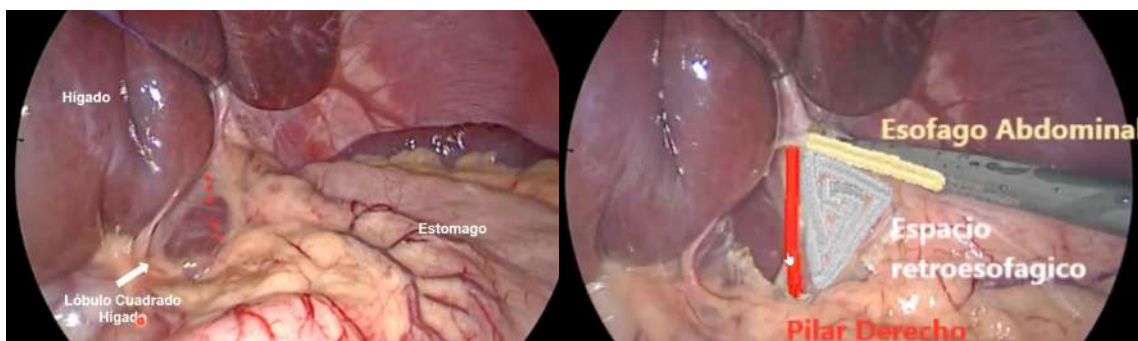


Figura 4.3.21. Exposición hiato esofágico y repere anatmicos.

Luego se dividen los vasos gástricos cortos a lo largo del tercio superior de la longitud de la curvatura mayor. Se identifica el pilar diafragmático izquierdo seguido de la creación de una pequeña ventana retroesofágica mediante disección roma, con cuidado de no disruptir la membrana frenoesofágica, para disminuir los riesgos de complicación postoperatoria de transmigración y hernia de la envoltura. Luego se dirige la atención al ligamento gastro-hepático, que se divide con electrocauterio. Se identifica el pilar diafragmático derecho y la pequeña ventana retro-esofágica que se inició en el lado izquierdo, se completa con electrocauterio y disección roma. Nuevamente, es importante no interrumpir la membrana frenoesofágica durante esta parte del procedimiento.

Si presenta hernia hiatal, se debe de reducir al abdomen y se repara, delimitando ambos pilares y aproximándolos con puntos separados de hilo irreabsorbible, que puede ser una trenzada de poliéster (Ethibond®) 2-0. Si la calidad de los tejidos es pobre, se puede reforzar con malla irreabsorbible. El grupo de Boston utiliza malla biológica de pericardio bovino (Figura 4.3.22) [295].

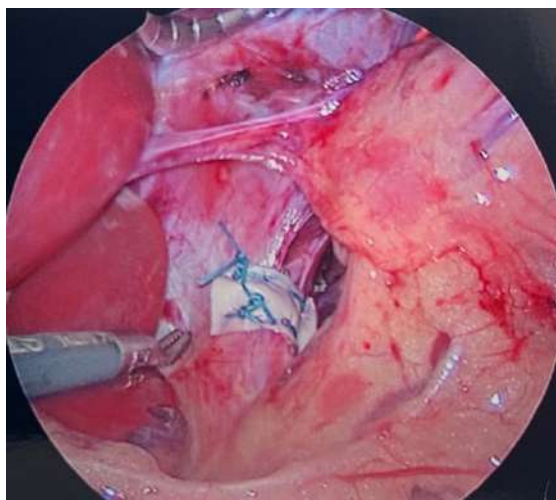


Figura 4.3.22. Cierre de pilares con refuerzo de malla biológica de pericardio bovino. Fuente: [295].

Luego se pasa a crear la funduplicatura, pasando el fundus gástrico por el retro-esófago. Para ayudar a calibrar el esófago se puede utilizar una combinación de endoscopia simultánea, además de control de perforación esofágica inadvertida. Para unir la envoltura, se colocan 2-3 puntos sero-serosos (fundus-fundus) para una longitud de 1.5 – 2 cm. El grupo de Boston, en los casos de alto riesgo de recurrencia, colocan malla biológica de pericardio bovino cubriendo la funduplicatura (Figura 4.3.23) [295].

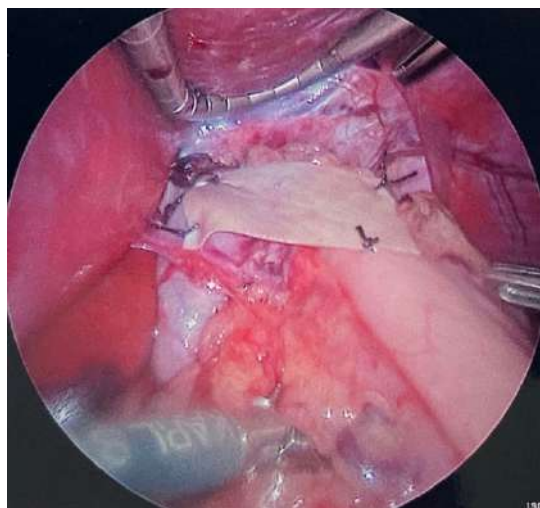


Figura 4.3.23. Refuerzo de funduplicatura con malla biológica de pericardio bovino. Fuente: [295].

Rothenberg S. et al. publicó el procedimiento Collis-Nissen por laparoscopia [319]. La colocación de los trócares fue la misma que para el procedimiento de Nissen. Para la sección gástrica utilizó una grapadora de 35 mm (Figura 4.3.24). El defecto hiatal se cerró, utilizando suturas de Ethibond® 2-0 reforzadas con pledget [319].

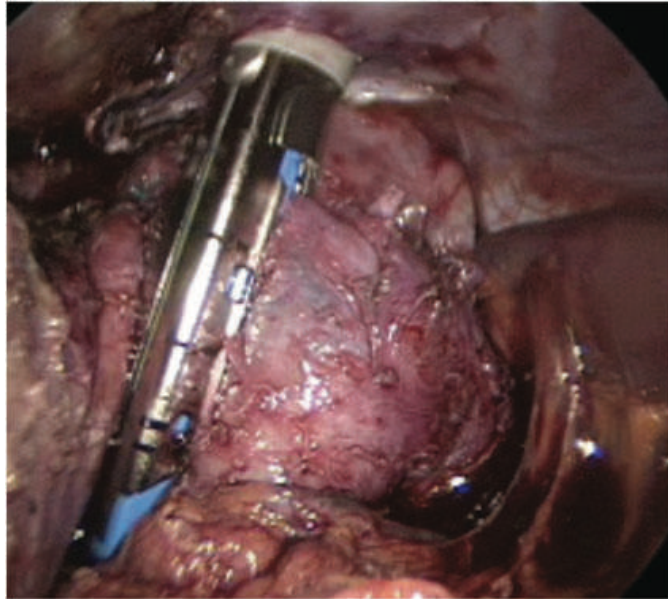


Figura 4.3.24. Collis-Nissen laparoscópico. Fuente: [319].

**4.3.8.2.2. Desconexión esófago-gástrica total (Procedimiento de Bianchi)
y gastro-yeyuno:**

La desconexión esófago-gástrica total, descrito por Bianchi, es una opción quirúrgica “definitiva” para la ERGE grave y refractario a funduplicaturas previas [320]. Se realiza por laparotomía mediana supraumbilical. Consiste en la sección de la unión esofagogástrica, cierre de la porción gástrica, realización de una esofago-yeyuno-anastomosis (en Y de Roux con 30 – 40 cm de yeyuno ascendiéndolo de forma transmesocólica y retrogástrica), y derivar el drenaje biliopancreático al asa yeyunal, mientras el estómago queda accesible para gastrostomía sin riesgo de reflujo (Figura 4.3.25). Su principal ventaja es eliminar el reflujo y reducir las microaspiraciones [321]. Entre las complicaciones posibles incluye la estenosis esófago-yeyunal (a veces precisa dilataciones), síndrome de dumping, y malabsorción (por ejemplo de vitamina de B12). Por ello, no se recomienda como primera línea, pero sí como procedimiento de rescate.

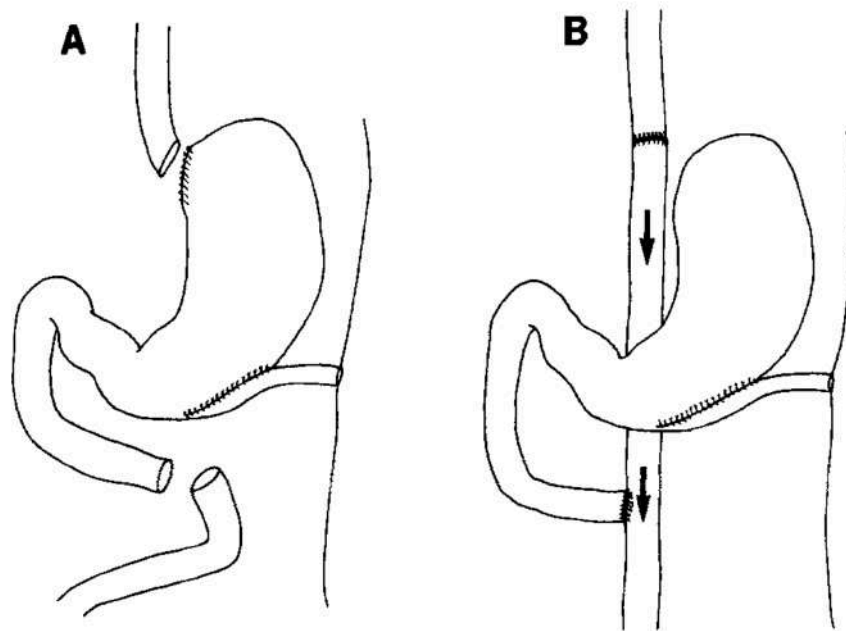


Figura 4.3.25. Desconexión esofagogástrica total (procedimiento de Bianchi). Fuente: [320].

4.3.8.2.3. Resultados:

El grupo del EAT de Boston en un análisis retrospectivo de 121 pacientes con AE complejas (long gap, hernia hiatal, y reopeaciones de procedimientos antirreflujo), analizaron los factores de riesgo que predisponían a la falla de una funduplicatura [295]. De los resultados obtuvieron que: el 52% fueron AE tipo III, el 32% AE tipo I, el 15% tipo II, el 52% tenían antecedente de procedimiento de elongación con Foker, y edad media de la funduplicatura de 13.5 meses (7 – 26.5). En cuanto a las indicaciones de la cirugía, el 94% eran refractarios al tratamiento médico de ERGE, 23% tenían estenosis de anastomosis recurrente, y 54% tenían hernia hiatal [295]. En cuanto al tipo de funduplicatura, se realizó Nissen en el 89%, parcial posterior en el 4%, y parcial anterior en el 3%. En cuanto al abordaje el 75% fue por laparotomía, el 15% por laparoscopia, y el 4% fue robótica. En cuanto al cierre de los pilares, en el 51% se realizó solo con puntos, en el 29% se colocó malla de refuerzo, en el 14% se colocaron puntos con “pledget”, y en 5% no se cerró. La piloroplastia se realizó en el 7%. En cuanto a la falla del procedimiento, se reportó un porcentaje de 7 – 47%. Los predictores de falla en el análisis univariado mostraron evidencia estadísticamente significativa de mayor porcentaje de falla en funduplicatura de Nissen 360° vs parcial ($p=0.01$), reparación sin malla vs con malla ($p=0.02$), antecedentes de procedimiento de Foker ($p=0.04$), y no uso de guía endoscópica para localizar la unión gastroesofágica ($p=0.0002$) [295]. Del análisis multivariado, las dos variables que fueron estadísticamente significativas fue la funduplicatura parcial ($p=0.045$), y el abordaje mínimamente invasivo ($p=0.029$) [295].

Para este grupo de trabajo, la funduplicatura parcial no constituye una técnica de preferencia, excepto en pacientes con microgastria o pacientes con estómagos severamente dañados en los que no es posible una funduplicatura de Nissen [295]. Según sus resultados, la disfagia posfunduplicatura no pareció ser significativamente diferente entre las cohortes de funduplicatura de Nissen o parcial, y fue de corta duración, resolviéndose en una mediana de dos dilataciones [295]. Otra conclusión que exponen en este trabajo, es en cuanto al abordaje. Más allá de los indiscutidos beneficios de la cirugía mínimamente invasiva, en estos pacientes complejos, teniendo en cuenta que obtuvieron mayor porcentaje de falla con este abordaje, prefieren el abordaje por laparotomía para la cirugía antirreflujo [295]. El uso de malla absorbible (ya sea biológica o sintética) como refuerzo tanto posterior en el cierre de los pilares, como anterior cubriendo la funduplicatura, y el uso de endoscopia intraoperatoria para localización precisa de la unión gastroesofágica, son detalles que recomiendan seguir en la cirugía en estos pacientes [295].

En cuanto al procedimiento Collis-Nissen creado como alternativa para evitar el fracaso del Nissen en pacientes con esófago corto, en pacientes postoperatorios de AE la evidencia se remite a series de casos. Kawahara H. et al. de Japón, reportaron cuatro casos, dos de los cuales fueron AE tipo III (7 meses y dos años), y dos tipo I (4 meses y 10 años) [317]. El abordaje fue por laparotomía subcostal izquierda, no hubieron fallecidos, y las complicaciones fueron: fuga menor en un caso que se trató de forma conservadora, estenosis anastomótica en tres casos que se trataron con dilatación con balón, y disfagia y estridor postprandial en un caso [317]. Nakahara Y. et al. también de Japón, reportaron seis casos de AE tipo I en los que se realizó un procedimiento Collis-Nissen modificado [318]. Realizaron un primer abordaje por toracotomía posterolateral para movilizar los cabos esofágicos, luego en el mismo procedimiento, el Collis-Nissen por laparotomía, para luego volver al tórax, traccionar el esófago inferior y el neo-esófago, y a realizar la anastomosis esofágica, dejando una yeyunostomía de alimentación [322]. La edad media fue de 11.6 meses (9 – 14), presentando fuga en un caso, y estenosis de anastomosis en dos [318]. Los resultados de Rothenberg S. et al., con seis casos de Collis-Nissen laparoscópico fueron los siguientes: las edades fueron entre 5 – 12 años, con peso entre 17 – 32 Kg, un paciente presentó perforación al día 3 que requirió reintervención, el resto no presentó complicaciones [319].

En cuanto a la disociación esofagogástrica, Lagaussie P. et al de Francia, en un estudio retrospectivo sobre 13 casos en que se realizó este procedimiento (incluyendo 9 pacientes con AE, de los cuales 7 con esofagocoloplastia, y hendidura traqueoesofágica), obtuvieron los siguientes resultados: edad media de 35 meses, seis ya habían fracasado a una o más funduplicaturas, y no hubo complicaciones inmediatas; en el seguimiento (media 26 meses) mejoraron los síntomas respiratorios en la mayoría, aunque tres fallecieron meses después por insuficiencia respiratoria, y la alimentación enteral por gastrostomía se mantuvo en la mayoría (con cierre en dos casos) [321]. En dos pacientes se describieron diarrea tipo dumping, y en uno, una estenosis esofago-yeyunal que requirió dilatación [321].

4.4. DISMOTILIDAD:

La incidencia de dismotilidad en niños y adolescentes operados de AE varía entre 21 y 84%. Incluso podría ser más frecuente de lo que se informa en la literatura, debido a que los niños pueden no reconocer sus síntomas como anormales y parecer adaptados a su situación particular [7,222].

La dismotilidad en la AE es un fenómeno inherente a la patología, y es de origen multifactorial [323]. Por un lado, puede deberse a factores intrínsecos relacionados con el desarrollo anormal del órgano, que condicionan un deterioro funcional congénito [222][324]. Desde hace más de 40 años se han publicado numerosos estudios sobre este aspecto en pacientes con AE [323]. Investigaciones en los modelos animales de rata con inyección de adriamicina, la inmunohistoquímica permitió analizar la innervación intrínseca del esófago [324]. Se observó una reducción del 50% de la distribución circunferencial del plexo mientérico de Auerbach, tanto en el esófago como en el estómago, con particular afectación del esófago distal y del fundus gástrico [325]. Asimismo se constató menor número de nervios intramurales excitatorios e inhibitorios, así como ganglios y cuerpos neuronales [324]. Estas alteraciones estructurales, explican los patrones congénitos característicos de dismotilidad en pacientes con AE, tales como aperistalsis, antiperistalsis, y contracciones espásticas no coordinadas simultáneas [326][327][328].

Por otro lado, se ha planteado un origen secundario vinculado a la cirugía, en particular a la movilización excesiva esofágica, resultando en un daño iatrogénico del nervio vago y, en consecuencia, una denervación parcial [222].

A su vez, las complicaciones postoperatorias (como fugas anastomóticas o estenosis, junto con las dilataciones esofágicas repetidas), también podrían causar traumatismo e inflamación local, contribuyendo a un mayor daño neuromuscular [222].

4.4.1. CLÍNICA

La manifestación clínica puede ser similar a la de la ERGE, incluso ambas patologías pueden coexistir, potenciando la intensidad de los síntomas. Se describen síntomas digestivos como disfagia para sólidos, líquidos, o ambos (50%), náuseas (27%), regurgitación (7 – 50%), dolor torácico, pirosis, odinofagia, dolor retroesternal con la propagación del bolo alimenticio, e impactación de alimentos o de cuerpos extraños (10 – 15%). El atragantamiento se ha reportado en el 10% de los pacientes a los 5 años, en el 4% entre los 5 a 10 años, y en el 7% después de los 10 años de seguimiento. La mayoría de los pacientes logran adaptarse a estos síntomas y los consideran problemas menores. En consecuencia, pueden modificar sus hábitos alimentarios, comiendo lentamente (siendo los últimos en terminar la comida), o bebiendo cantidades excesivas de líquidos junto con los alimentos. Por último, pero no menos relevante, estas alteraciones pueden repercutir en el crecimiento, con falla en la ganancia ponderal (Till et al., 2017).

También pueden presentarse síntomas respiratorios secundarios a episodios de aspiración, ya mencionados en el apartado de reflujo. En la adolescencia, se han reportado episodios de obstrucción funcional aguda, en las que los pacientes solo pueden deglutir líquidos, pero no sólidos. Estos adolescentes suelen reconocer que se trata de una obstrucción funcional transitoria a nivel de la anastomosis, la cual suele resolverse espontáneamente tras algunos días de dieta líquida (Till et al., 2017).

4.4.2. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Son prácticamente los mismos que para la ERGE, ya descriptos previamente. Este desafío diagnóstico es especialmente complejo en lactantes y niños pequeños, quienes no pueden expresar con claridad sus síntomas. Por ello, el abordaje requiere un enfoque multidisciplinario, que incluya gastroenterólogos, fonoaudiólogos, nutricionistas, neumólogos, otorrinolaringólogos y otros especialistas pediátricos [222].

4.5. REFISTULIZACIÓN TRÁQUEO-ESOFÁGICA:

4.5.1. DEFINICIÓN Y CONCEPTO

La refistulización traqueo-esofágica consiste en la reaparición de la comunicación anómala entre la tráquea y el esófago, luego de su cierre quirúrgico durante la corrección de una AE [8] [333].

Se trata de una complicación frustrante para el cirujano pediatra, debido a su gravedad y a que constituye una causa frecuente de reintervención [329]. Su relevancia radica en que se asocia a una morbilidad considerable y a un diagnóstico complejo, lo que dificulta su detección precoz y complica su resolución terapéutica [330]. El tratamiento continúa siendo un desafío: la mayoría de los reportes disponibles corresponden a series de casos con seguimientos limitados, lo que impide establecer un abordaje estándar respaldado por evidencia robusta [331].

Según Kamran A. et al., las FTE pueden clasificarse en: recurrentes “verdaderas”, congénitas (que pasaron desapercibidas), y adquiridas o “de novo” (secundarias a cuerpo extraño, neoplasias, cirugía o endoscopia) [331][333,337]. Nosotros nos referiremos a las recurrentes “verdaderas”, resultantes de la repermeabilización de FTE en el postoperatorio.

4.5.2. PATOGENIA

La refistulización tráqueo-esofágica es una de las principales complicaciones tras la corrección de la AE tipo III, con una frecuencia reportada que oscila entre el 4 – 15%, según diferentes series publicadas [330,331][333,337,338].

El factor de riesgo principal es la fuga de la anastomosis esofágica, considerada el mecanismo de formación más importante [339][32]. Una dehiscencia mínima en la anastomosis esofágica, puede originar una fuga anastomótica, que en ocasiones pasa inadvertida clínicamente, al quedar contenida en los tejidos mediastinales. Esto desencadena una reacción inflamatoria con formación de microabscesos, los cuales tienden a drenar hacia una cavidad, un lumen o al exterior.

En el caso de la FTE recurrente, el absceso encuentra salida tanto a la tráquea como hacia el esófago, restableciendo la comunicación patológica [8]. La proximidad de la línea de sutura esofágica y la zona de ligadura traqueal favorece este fenómeno, y la progresión lenta del proceso explica la aparición tardía de esta complicación [333].

Otros factores quirúrgicos y postoperatorios también pueden contribuir como ligadura de FTE con clips (en la cirugía inicial), el reflujo gastroesofágico (incrementa la agresión sobre la línea anastomótica), y la estenosis anastomótica [339][338]. Las dilataciones terapéuticas, especialmente si son repetidas y agresivas, pueden generar microperforaciones y/o desgarros de la mucosa anastomótica, favoreciendo nuevamente la comunicación fistulosa [332][333]. De este modo, se observa cómo la presencia de una complicación (fuga, estenosis, dilataciones repetidas, ERGE), puede desencadenar un círculo vicioso que perpetúan el problema (Figura 4.5.1).

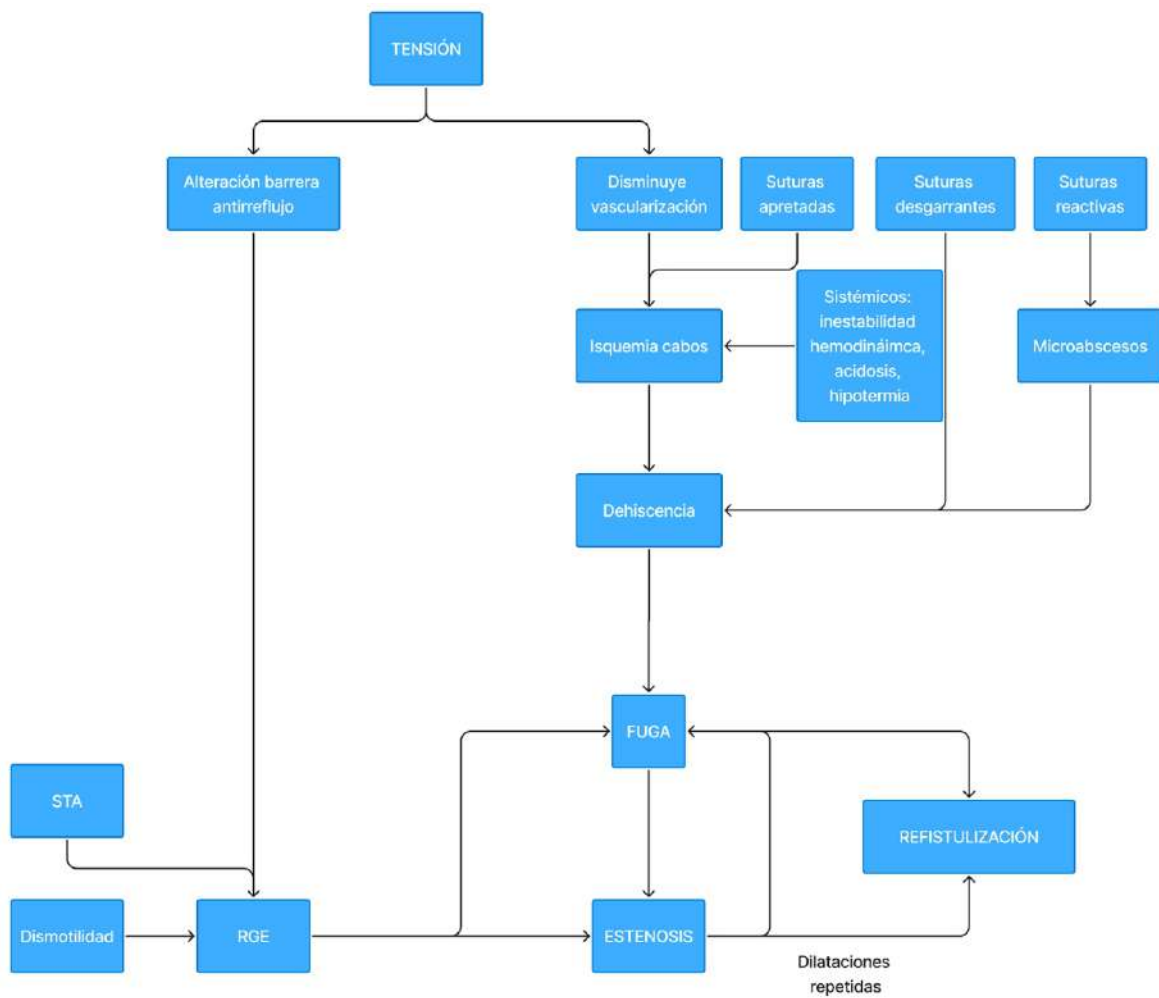


Figura 4.5.1. Círculo vicioso.

Otros factores de riesgo implicados incluyen la prematurez, el bajo peso al nacer, la sutura traqueal y esofágica yuxtapuestas sin tejido interpuesto, y la erosión por suturas no absorbibles o clips metálicos [332].

Desde el punto de vista anatómico, su longitud es variable, pudiendo llegar hasta 2 cm. Se puede clasificar según el diámetro valorado por broncoscopía en: pequeña (< 4 mm), mediana (4 mm), y grande (> 4 mm) (Figura 4.5.2) [333]. Durante el ciclo respiratorio se abre en la inspiración y se cierra en la espiración [334].



Figura 4.5.2. Clasificación según diámetro de fistula tráqueo-esofágica. A) pequeña (menor de 4 mm), mediana (4 mm), y grande (mayor de 4 mm). Fuente: [333]

4.5.3. CLÍNICA

La edad de presentación varía ampliamente, pudiendo presentarse semanas a meses luego de la cirugía. Incluso puede pasar desapercibida durante años, y diagnosticarse en la etapa escolar o adolescencia, poniendo en claro la importancia del seguimiento a largo plazo. Esto ocurre mayormente si presentó una fuga anastomótica que pasó desapercibida en el período postoperatorio inmediato. Por el contrario, en los casos en que la fuga es evidente, ya se cuenta con ese factor de riesgo, y se debe de tener presente en la evolución.

Los síntomas consisten en tos paroxística al ingerir líquidos (66%), episodios de aspiración, sibilancias, episodios de cianosis (28%), apnea, y burbujeo por gastrostomía (en caso de tenerla) en pacientes en AVM [330][333]. De presentar neumonías recurrentes (71%) a pesar del tratamiento antibiótico y antirreflujo adecuado, debe de sospecharse firmemente [335] [337].

El diagnóstico basado únicamente en los síntomas es complejo, ya que éstos suelen ser inespecíficos y se superponen con otras complicaciones frecuentes, como el reflujo gastroesofágico o la traqueomalacia; por ello es fundamental complementarlo con estudios paraclínicos .

4.5.4. DIAGNÓSTICO

Las FTE más proximales y grandes son más fáciles de diagnosticar y establecer su topografía. Las más distales tienden a ser más pequeñas, y las más problemáticas para su diagnóstico (Till et al., 2017).

Debe tenerse alto índice de sospecha frente a un paciente previamente operado de AE, que comienza con los síntomas descriptos. Dado que estos síntomas son inespecíficos, se pueden confundir diagnósticos diferenciales como reflujo gastroesofágico, trastornos deglutorios, o traqueomalacia, frecuentemente presentes en estos pacientes [332]. Se debe de sospechar además asociación con malformaciones de la vía aérea, como hendidura laríngea, que de haberse realizado broncoscopia en el momento de la cirugía inicial, ya debería estar constatada.

Primero debe de confirmarse la existencia de la FTE, y posteriormente, determinar la localización anatómica. Existen varios métodos diagnósticos, dentro de los cuales la endoscopia de vía aérea es el de elección. Son frecuentes los casos dudosos, en los que el diagnóstico es dificultoso, siendo necesario combinar técnicas complementarias entre sí para llegar al diagnóstico.

4.5.4.1. Estudio contrastado – tránsito esofágico:

El esofagograma constituye una herramienta accesible y útil como primer estudio a diagnóstico. Sin embargo, presenta una elevada tasa de falsos negativos, que supera el 50 % en algunas series [335]. Algunos factores como el reducido calibre de la fístula, su orientación oblicua y, en muchos casos, una técnica inadecuada al realizar el procedimiento, contribuyen a esta limitación. Por ello, su realización debe considerarse dentro de un algoritmo diagnóstico multimodal, en conjunto con otras técnicas complementarias.

El procedimiento consiste en administrar contraste hidrosoluble por vía oral, y realizar radioscopia para intentar demostrar el pasaje de contraste desde el esófago hacia la tráquea a través de la fístula (Figura 4.5.3). Para optimizar la detección, el paciente debe de estar en posición en decúbito prono, ya que la orientación oblicua habitual de la fístula (de abajo hacia arriba, desde el esófago a la tráquea) facilita el drenaje por efecto de la gravedad [333]. Asimismo, la radiografía debe de tomarse con proyección lateral, ya que muestra con claridad la relación entre tráquea y esófago y facilita detectar un trayecto fistuloso.

Se recomienda realizar el estudio con contraste hidrosoluble, dado que en caso de aspiración a la vía aérea se reabsorbe sin generar daño. El bario está contraindicado dado que su aspiración puede ocasionar complicaciones graves por su escasa reabsorción.

En pacientes que no colaboran, puede ser necesario realizar el estudio en sala de operaciones bajo anestesia general. En este contexto, se coloca una sonda nasogástrica proximal al sitio donde se sospecha que se encuentra la fístula, y se instila el contraste bajo radioscopia. La sonda debe de tener un único orificio distal (se cortan los orificios distales laterales), para que se pueda ir instilando de a una gota. El extremo de la sonda se recorta de forma roma para que no lesione la pared del esófago. Otra alternativa es avanzar la sonda hasta el estómago, y bajo radioscopia, retirarla progresivamente, instilando contraste lentamente mientras se observa con atención la eventual entrada del contraste en el árbol traqueo-bronquial [330].

Cabe recalcar la importancia de que todo el procedimiento se realice bajo visión radioscópica continua, para identificar adecuadamente el momento y la dirección del pasaje del contraste. De lo contrario, el contraste puede ascender a la faringe y ser aspirado accidentalmente a la vía aérea, dando falsa impresión de que se contrastó por refistulización (falsos positivos).

Una ventaja adicional de efectuarlo en quirófano, es la posibilidad de coordinar el esofagograma con una broncoscopia en el mismo acto, optimizando el rendimiento diagnóstico.

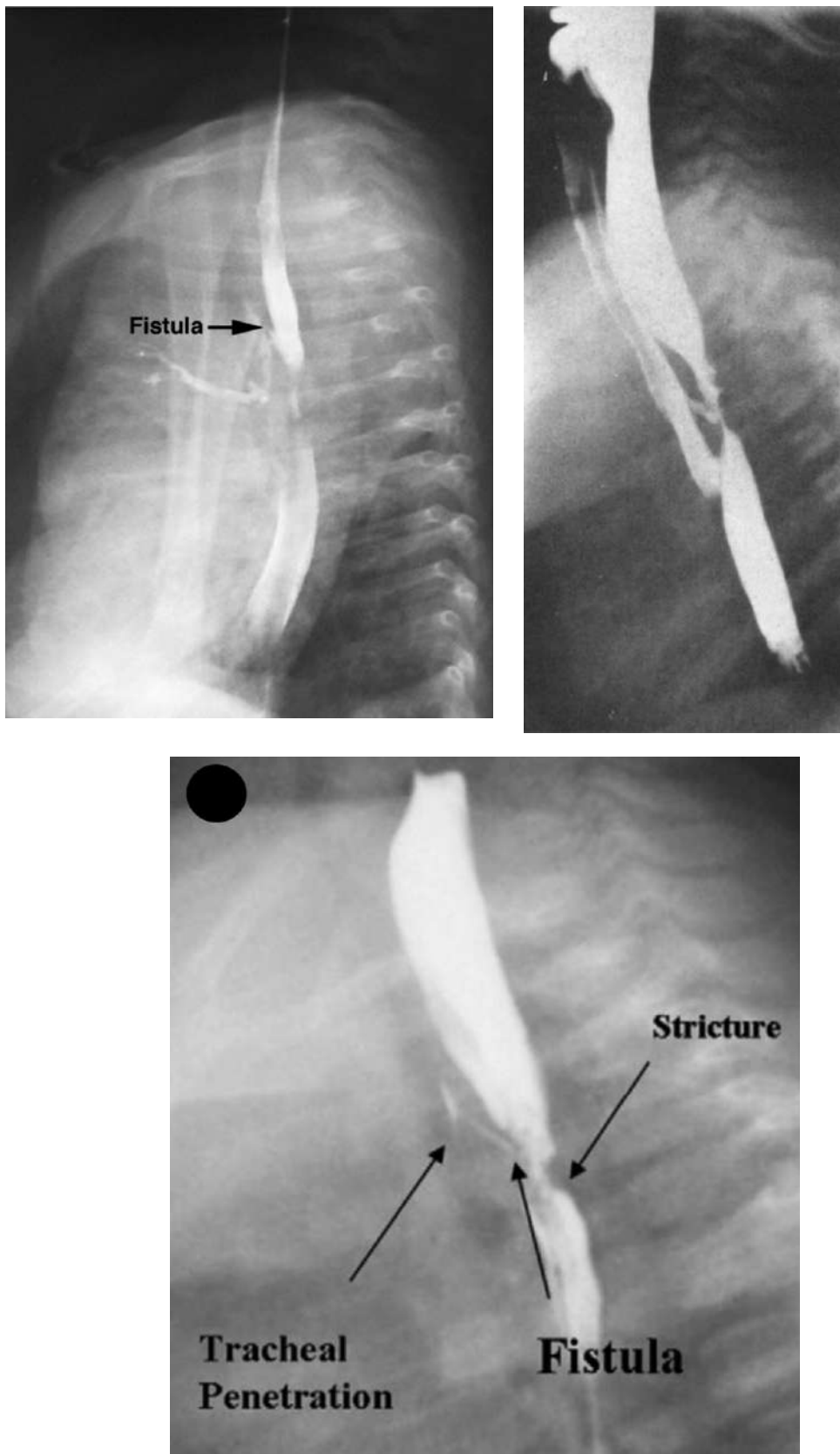


Figura 4.5.3. Ejemplos de estudios contrastados observándose la fistula. [332,335,336].

4.5.4.2. Endoscopia de vía aérea – Traqueo-broncoscopia:

La broncoscopia constituye una herramienta fundamental en la evaluación de la vía aérea. Para el diagnóstico de FTE recurrente permite la visualización directa del orificio o fóvea en la cara posterior de la tráquea (pars membranosa), en su sector distal, desde la carina hasta 1,5 – 2 cm proximal. Esta ubicación coincide con el sitio de la FTE inicial, por lo que, de haberse realizado broncoscopia previo a la cirugía primaria, resulta de gran utilidad contar con esa documentación comparativa.

Además de confirmar la presencia de una FTE, la broncoscopia permite caracterizarla, precisar su localización, y descartar la existencia de otras FTE congénitas o adquiridas no diagnosticadas previamente. Otras utilidades ya fueron objetivadas previamente.

Aunque la broncoscopia rígida se ha considerado el estándar de referencia para el diagnóstico de una FTE, la combinación de técnicas como esofagoscopia flexible, aumentan la sensibilidad y la precisión diagnóstica de la evaluación.

4.5.4.2.1. Casos dudosos:

En ocasiones, el diagnóstico broncoscópico de una FTE recurrente resulta complejo. Puede presentarse la duda de si la fóvea observada, tiene permeabilidad distal. Existen dos posibilidades: que haya comunicación con el esófago (y por tanto presenta FTE), o ese orificio en verdad termina ciego (sin comunicación), correspondiendo a un pseudodivertículo traqueal, generado al cerrar la fístula en la cirugía inicial (remanente o “muñón” largo) [337]. La vía aérea puede tener secreciones. Una observación útil consiste en analizar el comportamiento de las secreciones acumuladas en la fóvea: si éstas desaparecen a través del trayecto, se confirma la permeabilidad; si permanecen intactas, probablemente se trate de un pseudodivertículo. Otra maniobra ingeniosa es intentar progresar con extrema precaución el endoscopio a través de la fóvea: si el trayecto termina en fondo de saco ciego, confirma que es un pseudodivertículo. Sin embargo, aún pueden persistir dudas diagnósticas. En tales casos, es recomendable la realización simultánea de broncoscopia y endoscopia digestiva (esofagoscopia). A continuación veremos las opciones posibles.

4.5.4.2.1.1. Instilación de aire por el esófago:

La maniobra consiste en realizar la broncoscopía, mientras, en forma paralela, se lleva a cabo una esofagoscopia. Se localiza la zona sospechosa, y bajo visión directa se coloca una sonda Foley en el esófago, avanzándola más allá del sector a evaluar. Posteriormente, se infla el balón de la sonda y, a través del endoscopio, se instila aire de forma proximal a este. El objetivo de distender el esófago y generar una presión suficiente que permita detectar una posible fuga a través de una fístula permeable [337].

De forma inmediata, se observa la fóvea mediante broncoscopía. En caso de que la fístula esté permeable, los hallazgos característicos incluyen la apertura de la fóvea y/o la salida de burbujas a través de ella (Figura 4.5.4) [337].

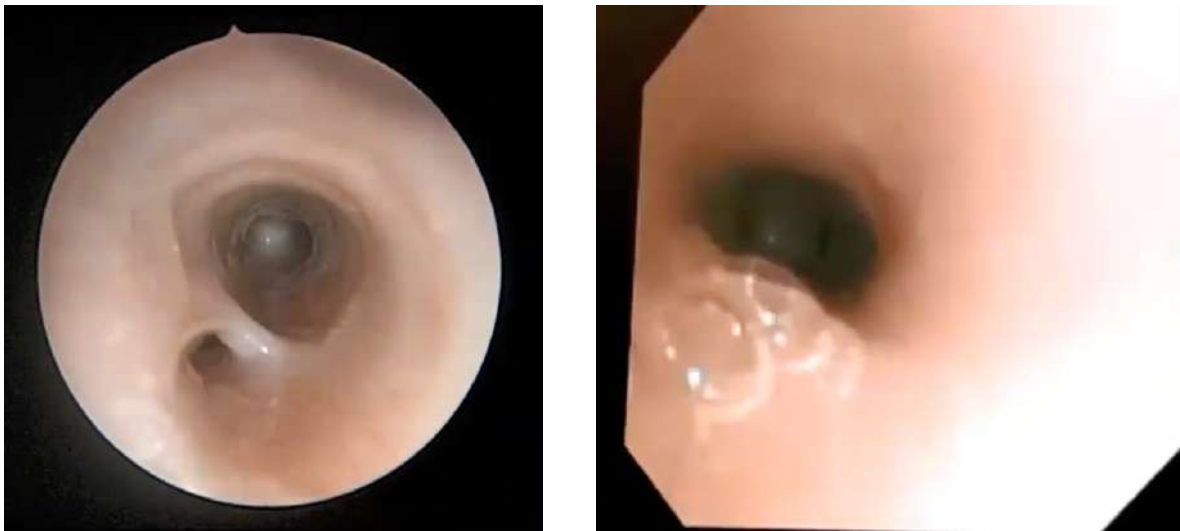


Figura 4.5.4. Instilación de aire en el esófago. A) Fóvea abierta. B) Salida de burbujas por la fóvea.

4.5.4.2.1.2. Instilación de colorante por el esófago:

Tiene una sensibilidad de 85%, y una alta especificidad. Según Coran A., este test ha sido 100% positivo en todos sus casos de FTE recurrente [330].

Al igual que en el mecanismo anterior, se realiza una traqueoscopia y esofagoscopia simultáneas. A través del esófago se inyecta un colorante, habitualmente azul de metileno (5 cc diluidos en 1 – 10 cc de suero fisiológico) o antibiótico rifocina. Posteriormente, mediante broncoscopia se inspecciona la tráquea para comprobar la presencia del colorante, lo que confirmará la permeabilidad de la fistula (Figura 4.5.5) [332,335]. Es fundamental que el técnico verifique que el colorante visualizado en la vía aérea provenga efectivamente del trayecto fistuloso y no de una aspiración accidental. Incluso en pacientes intubados puede ocurrir aspiración del contraste por fuera de la sonda de intubación.

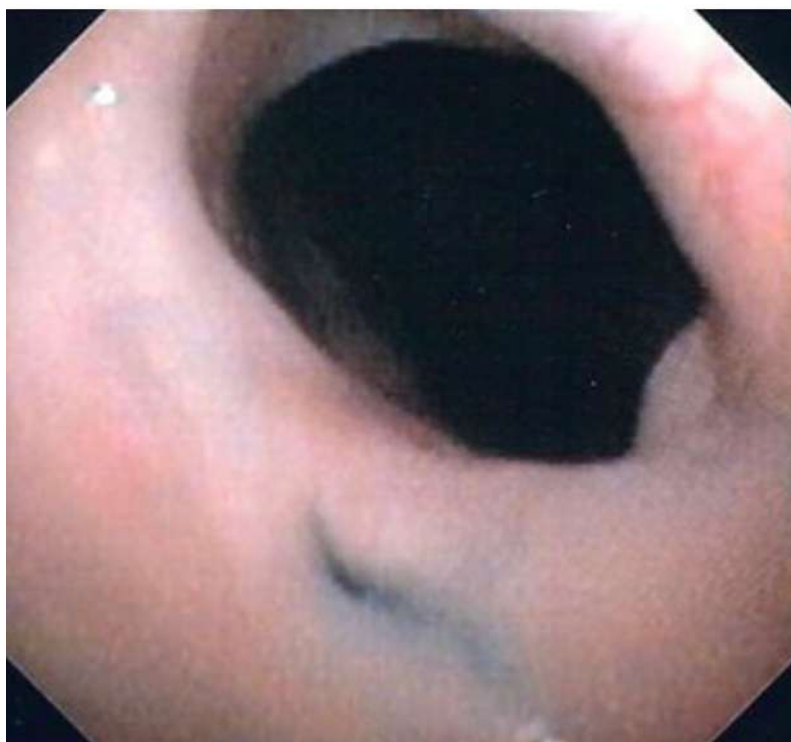


Figura 4.5.5. Broncoscopia donde se observa salida de colorante por la fistula.

4.5.5. TRATAMIENTO

Teniendo en cuenta que la re-fístula pronto se reviste de mucosa, la cual preserva su lumen, nunca cerrará de forma espontánea, requiriendo obligatoriamente tratamiento. Este constituye un desafío, e implica morbilidad sustancial, no asegurando siempre un resultado exitoso, con riesgos de continuar con recurrencias. Las opciones terapéuticas, incluyen desde procedimientos endoscópicos, hasta la re-intervención quirúrgica. La cirugía mediante una nueva toracotomía es técnicamente demandante, y conlleva riesgos significativos de complicaciones e importante morbilidad. Por tanto el enfoque terapéutico debería ser escalonado, iniciando con las opciones menos invasivas, como el abordaje endoscópico, y reservando la cirugía para los casos refractarios [338].

4.5.5.1. TRATAMIENTO ENDOSCÓPICO

El tratamiento endoscópico consiste en la obliteración del trayecto a través de la vía aérea. Fue descrito por primera vez en el año 1975, por Gdaniez y Krause, quienes emplearon histo-acryl como sellante de la FTE [339]. Desde entonces, múltiples técnicas han sido incorporadas.

La tasa de éxito reportada varía entre 40% y 60%, con la ventaja de ser procedimientos menos invasivos respecto a la cirugía abierta. La oblicuidad típica de muchas fístulas recurrentes favorece la coaptación de las paredes tras la desepitelización del trayecto [334]. Sin embargo, el éxito depende de la morfología de la fístula: las largas, finas y de pequeño calibre, serían las candidatas ideales para esta terapia [335]. En tanto las más cortas, requieren de más de una sesión para la cicatrización gradual y lograr la obliteración [334]. Sin embargo, se necesitan mayores investigaciones para evaluar qué características de las FTE recurrentes se asocian con una mayor probabilidad de éxito endoscópico.

Entre las limitaciones del abordaje endoscópico se destacan las altas tasas de recurrencia, que oscilan entre el 45% y el 63% [331]. Esto implica la repetición de la técnica entre dos a seis sesiones, para lograr el objetivo, con la implicancia de un acto anestésico nuevo en cada uno. Además, cada intento adicional puede generar mayor fibrosis y/o daño en el tejido local, lo que puede dificultar una eventual cirugía posterior [331]. También debe considerarse el riesgo de aspiración crónica y morbilidad pulmonar asociada en fístulas no resueltas.

Por todo ello, resulta fundamental decidir tempranamente la cirugía, en los casos refractarios, para evitar mayores complicaciones y mejorar el pronóstico. Varios centros recomiendan solo una o dos sesiones de tratamiento endoscópico [338].

A lo largo de los años han surgido muchas opciones para tratar la FTE recurrente a través de endoscopia, siendo controversial cuál es la ideal. La limitada cantidad de pacientes impiden realizar estudios prospectivos con evidencia científica robusta [335]. La evidencia existente se limita a series y reportes de caso.

Las técnicas endoscópicas disponibles se pueden agrupar en tres grandes categorías: de desepitelización, de oclusión con adhesivos tisulares, y la combinación de técnicas [333].

Las técnicas de desepitelización consisten en destruir el epitelio que recubre el trayecto de la fistula, de manera de promover la fusión de la submucosa entre sí, sin el obstáculo de una superficie lisa. El mecanismo de acción consiste en crear una superficie de tejido cruento. El edema y fibrosis posterior generan coaptación de los bordes opuestos de la fistula, lo que conduce a la auto-obliteración. Estas técnicas se dividen en: mecánicas (cepillado, succión, con pinzas), térmicas de coagulación (diatermia y láser), y químicas (sustancias irritantes como el ácido tricloroacético, y esclerosantes como polidocanol) [335].

Las técnicas de oclusión con adhesivos tisulares se han descrito con fibrina, cianocrilato, y mallas biológicas como Surgisis® y Permacol™.

Por último se han utilizado la combinación de técnicas de desepitelización con técnicas de oclusión, de manera de potenciar el efecto y mejorar las tasas de éxito. Pasaremos a describir cada una de ellas.

4.5.5.1.1. TÉCNICAS DE DES-EPITELIZACIÓN

4.5.5.1.1.1. Técnicas mecánicas:

La técnica de cepillado utiliza un cepillo de biopsia bronquial, que se pasa de un lado a otro a lo largo del tracto de la fistula, para producir lesión de la mucosa en toda su circunferencia (Figura 4.5.6) [340]. La hemorragia resultante se controla con una gasa de teflón, seca y empapada en adrenalina, aplicada directamente al tracto de la fístula con pinzas [341].



Figura 4.5.6. Técnica de des-epitelización mecánica. Abrasión de epitelio de trayecto fistuloso con cepillo bronquial. Fuente: [337].

4.5.5.1.1.2. Técnicas térmicas – coagulación:

4.5.5.1.1.2.1. Diatermia:

La coagulación con diatermia consiste en la cauterización del epitelio del trayecto fistuloso con electrocauterio [334,335,342,343]. Por broncoscopía se localiza la fistula, y se aspiran las secreciones traqueales para disponer de una superficie seca. Para realizar la electrocoagulación algunos autores han descrito la utilización un electrodo monopolar de diatermia fulgurante Bugbee® (Figura 4.5.7) [344].



Figura 4.5.7. Técnica de des-epitelización térmica. Electrodo monopolar Bugbee®. [344]

El instrumento se introduce a través del canal operador, y bajo visión directa, dentro de la fistula. Por esofagoscopia se confirma la punta del electrodo en el orificio esofágico de la fistula, para evitar lesionar la pared esofágica perifistula. Se electrocauteriza el epitelio desde distal a proximal, con el electrocauterio a 5 – 15 W. La coagulación se confirma por el cambio de coloración de epitelio fistuloso de rosado a blanco [335] (Figura 4.5.7). Otros autores han descrito la utilización de stents ureterales con su guía metálica para la electrocoagulación [345].

En 1984, Rangecroft L. et al. publicaron los primeros dos casos tratados con esta técnica; uno requirió 6 sesiones, y otro presentó recurrencia [343]. Varios autores luego la combinaron con la aplicación de adhesivos tisulares para aumentar las probabilidades de cierre, logrando mejores resultados (Figura 4.5.8) [335,345–347]. Esta técnica no realiza el cepillado previo debido a que la coagulación cumpliría el mismo objetivo, la desepitelización del trayecto fistuloso.

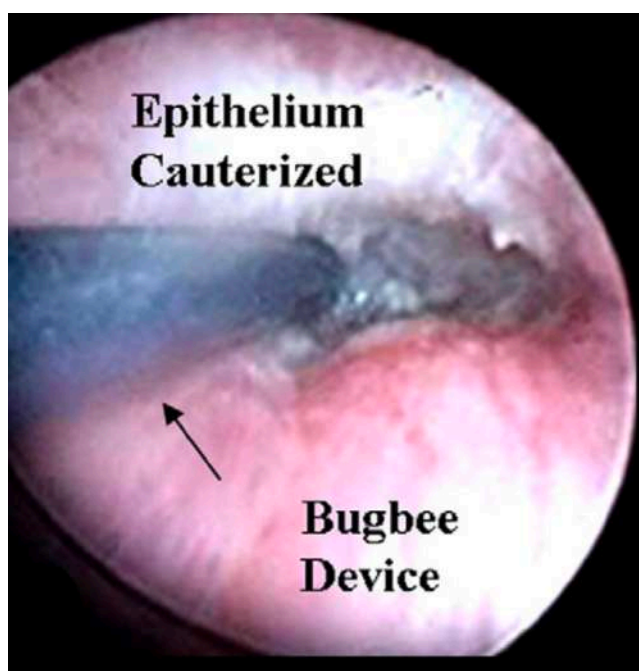


Figura 4.5.8. Diatermia. Cambio coloración del epitelio al ser coagulado. [335]

Entre las complicaciones que se ha descrito incluyen: edema de la pared posterior traqueal que genera dificultad respiratoria, necesidad de traqueotomía temporal, requerimiento de intubación endotraqueal prolongada [334].

4.5.5.1.1.2.2. Láser:

En cuanto al láser se utiliza luz láser Nd:VAG transferida a través de una fibra de cuarzo descubierta de 600 μm de diámetro. La potencia utilizada se ha descrito de entre 10 y 22 W, con una duración de pulso de entre 0,5 y 1 segundos [334,342]. La luz láser tiene una longitud de onda cercana al infrarrojo y es absorbida difusamente por el tejido corporal. Provoca vaporización y corte, que a bajas potencias, puede contraer y coagular el tejido, en este caso, la mucosa de la fístula [342].

En cuanto a su eficacia, Bhatnagar V. et al, no presentaron complicaciones ni morbilidad en su serie de pacientes [334]. Schmittenbecher P. et al. no presentaron complicaciones en dos de tres pacientes reportados [342].

4.5.5.1.1.2.3. Gas argón

Es un método de entrega de corriente de alta frecuencia, sin contacto con la superficie del tejido (al igual que el láser). Su uso en medicina se inició en el campo de la cirugía, y luego se extendió a la endoscopia [348]. Se utiliza un instrumento específico de coagulación con argón, que se introduce en la fístula a través de esofagoscopia (Figura 4.5.8). Las potencias utilizadas son entre 15 o 60 W, y flujos de gas de 0.6 a 2 L/min [348,349]. A través de una broncoscopia se visualiza la punta del coagulador y se controla que este dentro de la fístula (Figura 4.5.9).

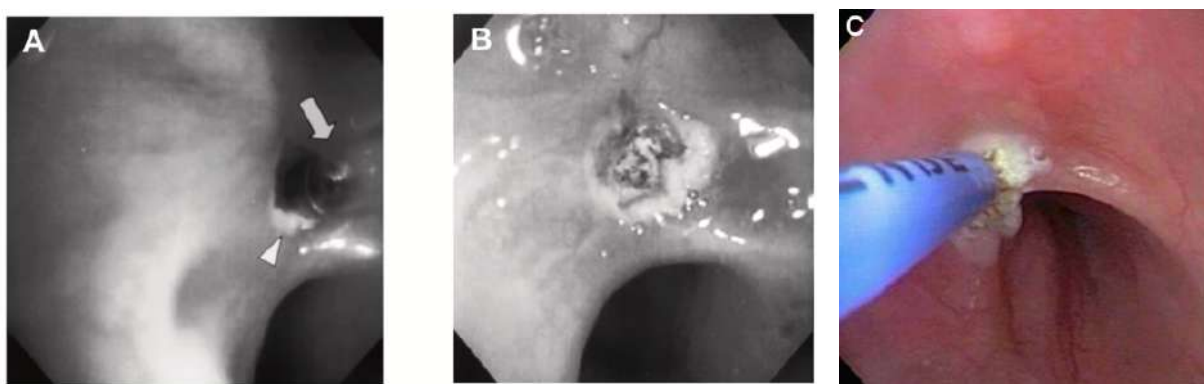


Figura 4.5.9 . Gas argón. A) Punta del instrumento (flecha). B) Fístula cauterizada. C) Instrumento coagulando fístula. [348,349].

Las ventajas de su funcionamiento son múltiples y superan a las de la coagulación con láser y la electrocoagulación convencional. La coagulación se controla en profundidad, limitada a 2 – 3mm, ya que una vez que la superficie del tejido se cauteriza, la capa generada ejerce un efecto aislante que detiene automáticamente la coagulación adicional. En consecuencia, el riesgo de perforación de órganos es menor. Además, si la punta de la sonda entra en contacto con el tejido, la boquilla de cerámica evita la adhesión, a diferencia de la electrocoagulación clásica. Dado que el gas argón se distribuye sobre un área amplia, la coagulación se puede realizar sin la necesidad de aplicar energía punto por punto, como ocurre con los láseres estándar o métodos de electrocoagulación. Asimismo, expulsa la sangre de la superficie que se va a coagular, lo que favorece una hemostasia eficaz. A diferencia del láser, no requiere equipos costosos ni una preparación complicada para su utilización [349].

Hasta el momento, pocos autores han reportado su empleo. Yancovic et al., en 2009, publicó una serie de seis casos, de los cuales se logró el cierre de la FTE en cuatro [348]. Arima T. et al, en 2023, reportó un caso con la combinación de sellador de fibrina, no presentando complicaciones, y con cierre exitoso de la FTE en una sola sesión, con un seguimiento de 18 años [349]. Gregory S. et al. describieron un caso en el que combinaron el procedimiento con la introducción de 0.5 cm de Surgisis® por vía traqueal; se obtuvo el cierre de la FTE, aunque el seguimiento informado fue sólo de 8 meses de [350].

4.5.5.1.1.3. Técnicas químicas:

4.5.5.1.1.3.1. Ácido tricloroacético:

El ácido tricloroacético se emplea habitualmente en exfoliaciones químicas de la piel, y ha sido aceptado como técnica endoscópica para el tratamiento de FTE recurrentes. Valero Mamani R.J. et al., describen la técnica mediante un broncoscopio rígido, apoyando el extremo distal en la pared posterior de la tráquea, justo al nivel de la fístula. Esta maniobra permite estabilizar el broncoscopio con seguridad durante la aplicación del químico. Previamente se realiza un cepillado mecánico del trayecto, lo que mejora la efectividad del procedimiento. A continuación se aplica tópicamente ácido tricloroacético al 50% con una torunda del algodón durante 20 – 30 segundos, tanto en el orificio como a lo largo de la fístula (Figura 4.5.10). Esta concentración no resulta tóxica, ya que se neutraliza con las secreciones tráqueo-bronquiales, evitando daño a la vía aérea distal. La aplicación se repite tres veces en cada sesión [333][359]. El tiempo medio entre cada procedimiento es de un mes, lo que permite una adecuada cicatrización y formación de fibrosis en el sitio tratado [333].

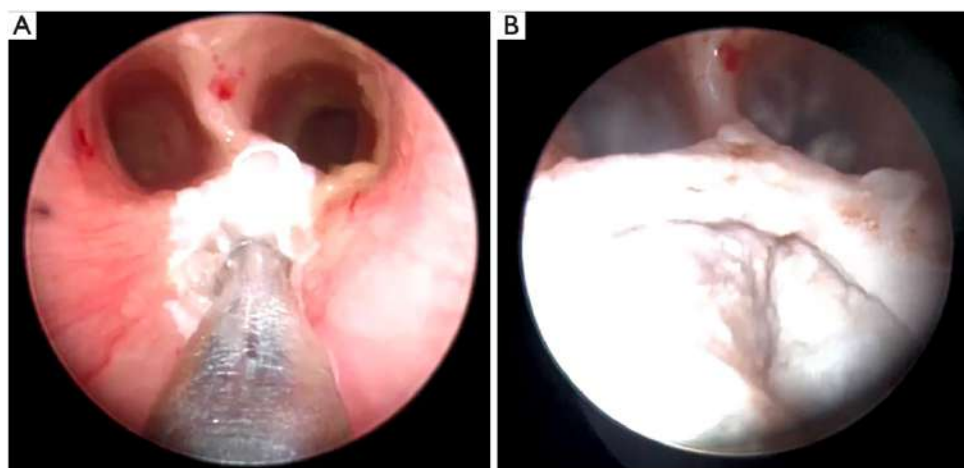


Figura 4.5.10. Aplicación de ácido tricloroacético. A) Aplicación ácido tricloroacético. B) Apariencia posterior a aplicación. Fuente: [338]

En la serie de 7 pacientes de Valero Mamani R.J. et al., se logró en todos el cierre de la FTE, sin complicaciones, con número de sesiones de entre 1 – 4 (mediana de 2), con un intervalo entre procedimientos de entre 14 – 30 días (mediana de 22) [333]. Guelfand et al., en una serie de 24 pacientes lograron el cierre en el 87%, y sin recurrencias en 61 meses de seguimiento [337].

4.5.5.1.1.3.2. Nitrato de plata:

El nitrato de plata promueve la inflamación local, fibrosis, y eventualmente, el cierre espontáneo por cicatrización. Es un agente cáustico que produce necrosis química de tejidos blandos. Debe usarse con precaución dado que puede dañar el epitelio traqueal circundante si se aplica fuera de la fístula.

4.5.5.1.1.3.3. Esclerosantes:

Entre las sustancias esclerosantes utilizadas se encuentran el polidocanol y el aethoxysclerol. Su mecanismo de acción se basa en provocar una reacción inflamatoria local, seguida de fibrosis, lo que conduce a la obliteración progresiva del trayecto fistuloso. La técnica consiste en la inyección endoscópica de pequeñas cantidades de la sustancia dentro de la fístula, generalmente en la submucosa de sus bordes, bajo visión directa broncoscópica o esofagoscópica.

Se han reportado casos exitosos, en su mayoría series pequeñas y reportes aislados, con necesidad frecuente de varias sesiones para lograr el cierre completo. Sus ventajas incluyen la simplicidad técnica y la disponibilidad del agente. Como desventajas, se destacan la variabilidad en la respuesta, la recurrencia, y el riesgo de complicaciones locales como necrosis tisular, o ulceración.

Por la escasez de estudios y la falta de protocolos estandarizados, su uso se considera aún experimental y se reserva para centros con experiencia.

4.5.5.1.2. OCLUSIÓN CON ADHESIVOS TISULARES:

Este método presenta mejores resultados cuando se realiza previamente la desepitelización mecánica del tracto fistuloso, lo que favorece la adhesión del material de sellado. Sin embargo, su colocación puede ser técnicamente compleja y conlleva riesgos adicionales, incluyendo obstrucciones de vía aérea si se produce desplazamiento.

4.5.5.1.2.1. Fibrina:

El sellado con fibrina consiste en la aplicación broncoscópica del adhesivo tisular directamente en el trayecto fistuloso [335,336,341,345]. Existen varios preparados comerciales, entre ellos Tisseel® o Tissucol®, ambos con la misma composición y función. Están formados por fibrinógeno humano, trombina humana y aprotinina sintética, que imitan el paso final de la cascada de coagulación (el fibrinógeno se convertido por la trombina a monómeros de fibrina, que se entrecruzan para formar la red de fibrina que se asemeja a la estructura del coágulo fisiológico; la aprotinina es antifibrinolítico que previene la degradación prematura del coágulo) [345,351,352]. Además de su acción sellante, la fibrina posee propiedades adicionales beneficiosas: acelera la reepitelización y la revascularización, e inhibe tanto la infiltración leucocitaria como el crecimiento bacteriano, lo que resulta especialmente útil en un entorno séptico [345].

La técnica requiere identificar la fístula, y determinar su longitud. El cepillado previo es fundamental dado que el adhesivo de fibrina actúa mejor sobre tejido de granulación, aumentando el éxito de la técnica [345]. El adhesivo de fibrina se introduce en la fístula mediante un dispositivo diseñado para uso endoscópico, que consiste en un catéter largo con doble luz (por ejemplo Duplocath 25®) (Figura 4.5.11).



Figura 4.5.11. Dispositivo de aplicación endoscópica de sellante de fibrina. Duplocath 25®. Fuente: [353].

El catéter debe purgarse previamente con el sellante en toda su longitud, hasta la punta. A continuación, se canula el trayecto fistuloso en forma profunda y se inyectan 0.1 o 0.2 ml del adhesivo, retirando luego el catéter 1 a 2 mm, para repetir la inyección de manera progresiva, hasta lograr que el material rellene completamente el orificio de entrada. Bajo visión directa, se mantiene la observación durante aproximadamente 5 minutos, hasta constatar que el sellante adquiere una coloración blanquecina y consistencia sólida. En caso de exceso del producto, este debe aspirarse del lumen traqueal para evitar complicaciones como obstrucción de la vía aérea [336,341].

La técnica puede requerir múltiples aplicaciones antes de lograr el cierre completo de la fístula, siendo de entre una y cuatro aplicaciones por paciente según diferentes autores [336,341,345]. Sin embargo, se ha revisado que dicho número es menor que con cianocrilato [345]. En una serie publicada por Gutiérrez C. et al. en 2020, de 14 pacientes tratados, se obtuvo resolución exitosa en 10 casos [354]. En 11 de ellos, los autores combinaron la técnica de coagulación con diatermia a través de una guía hidrofílica ureteral, con el fundamento de que la mucosa no epitelizada friable puede mejorar la proliferación de fibroblastos. En dicha serie, el número de sesiones necesarias osciló entre 1 – 5 (mediana de 2 procedimientos) [345,354].

4.5.5.1.2.2. Cianocrilato:

El cianocrilato es un adhesivo desarrollado en 1949 [355]. Su primer uso exitoso en el tratamiento endoscópico de la FTE recurrente fue reportado en 1975, por Gdaniez y Krause, mediante la aplicación de n-butil-2-cianoacrilato (Histo-acryl®) [339]. Posteriormente, también se han utilizado variantes como el butil-2-cianoacrilato [338,339,355,356]. Su mecanismo de acción combina dos procesos: oblitera la fístula mediante una rápida solidificación, e induce una respuesta inflamatoria local, con formación de granuloma y posterior epitelización, lo que contribuye al cierre definitivo [338].

A pesar de sus ventajas, la tasa de recurrencia es elevada (62,5%), y suele requerir de múltiples aplicaciones para alcanzar el éxito terapéutico [345].

4.5.5.1.2.3. Otras técnicas de oclusión:

Se han descrito dispositivos como stents, clips y dispositivos de cierre de conducto arterioso persistente (Amplatzer). Benatta M., reportó un caso manejado por endoscopia digestiva, con la colocación de stent expansible metálico biliar de 8 mm de diámetro y 60 mm de longitud, en un paciente con una estenosis concomitante, en donde el dispositivo cubrió simultáneamente la estenosis y la fístula [357]. A las 10 semanas se retiró el stent resolviéndose la estenosis, y para cerrar la FTE utilizó clips endoscópicos aplicados en el orificio fistuloso, logrando el cierre a un seguimiento de 12 meses (Figura 4.5.12).

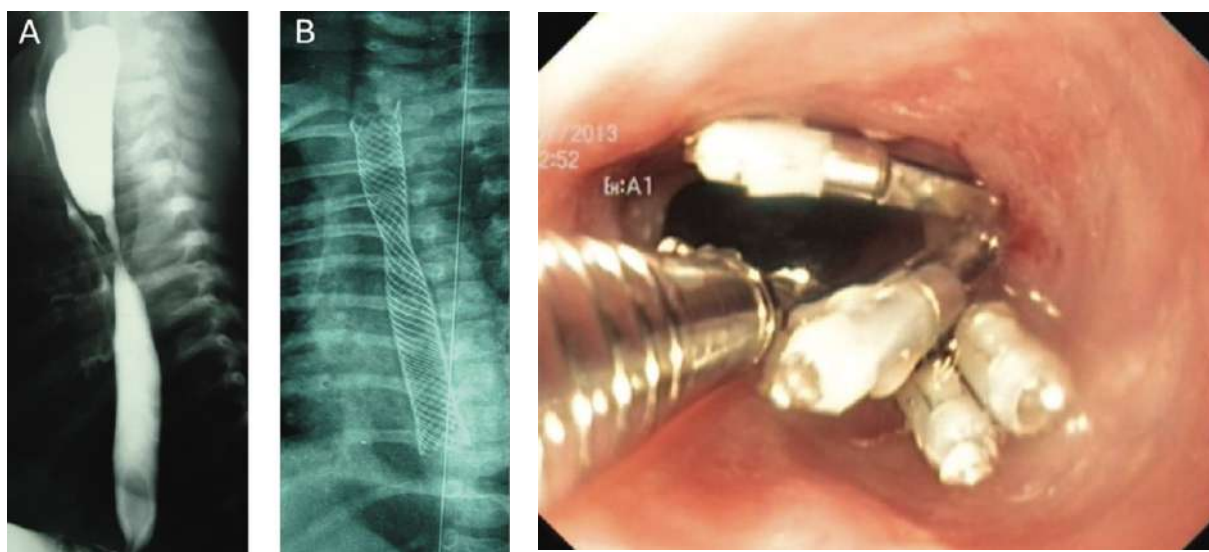


Figura 4.5.12. Otras técnicas propuestas para re-FTE.A) esofagograma evidenciando fístula. B) Stent colocado. C) Clips cerrando fístula.

El oclisor de conductos Amplatzer™ es un dispositivo médico que se utiliza para cerrar un ductus arterioso persistente (DAP) (Figura 4.5.13) [358].

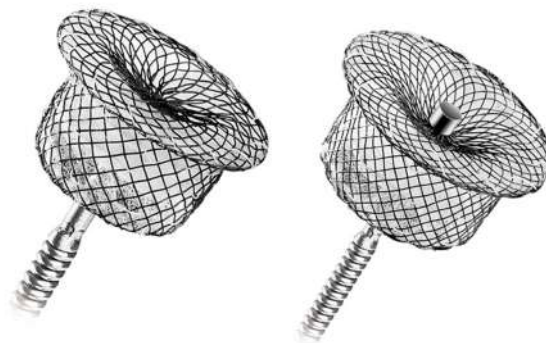


Figura 4.5.13. Oclisor de DAP. Fuente: [358].

Briganti V. et al., en el 2011 publicaron una serie de 6 pacientes utilizando la inyección submucosa del copolímero de dextranómero/ácido hialurónico (Deflux®), utilizado para el tratamiento endoscópico del reflujo vesicoureteral (Figura 4.5.14) [359]. Se realizó mediante broncoscopía rígida, previamente se desepitelizó mecánicamente, y luego se inyectó la sustancia en dos puntos de la submucosa de la fistula, 0.5 – 1 cc en cada inyección. El punto de inyección debe seleccionarse de modo que la infiltración genere un edema homogéneo de la pared fistulosa, lo cual promueve el sellado del trayecto. Se logró el cierre con éxito en dos pacientes con dos sesiones separadas por 1 mes; en tres pacientes se realizó tres sesiones sin éxito y requirieron cirugía [359].

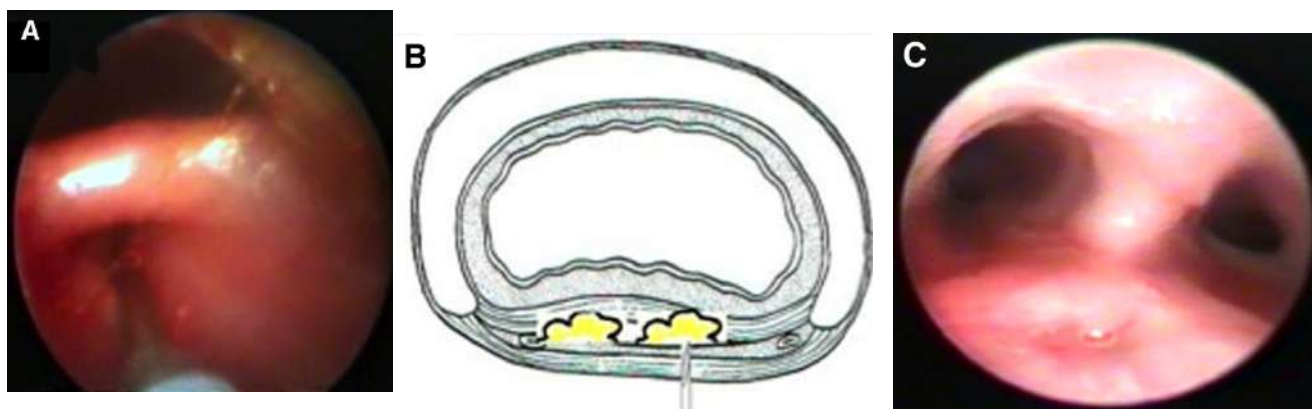


Figura 4.5.14. Inyección de Deflux®.

4.5.5.1.3. COMBINACIÓN DE TÉCNICAS:

La combinación de un método de desepitelización del trayecto fistuloso con una técnica de oclusión constituye una de las estrategias endoscópicas más empleadas en la actualidad. Por ejemplo, el uso de diatermia o láser (des-epitelización), con fibrina (oclusión) (Figuras 4.5.15 y 4.5.16).

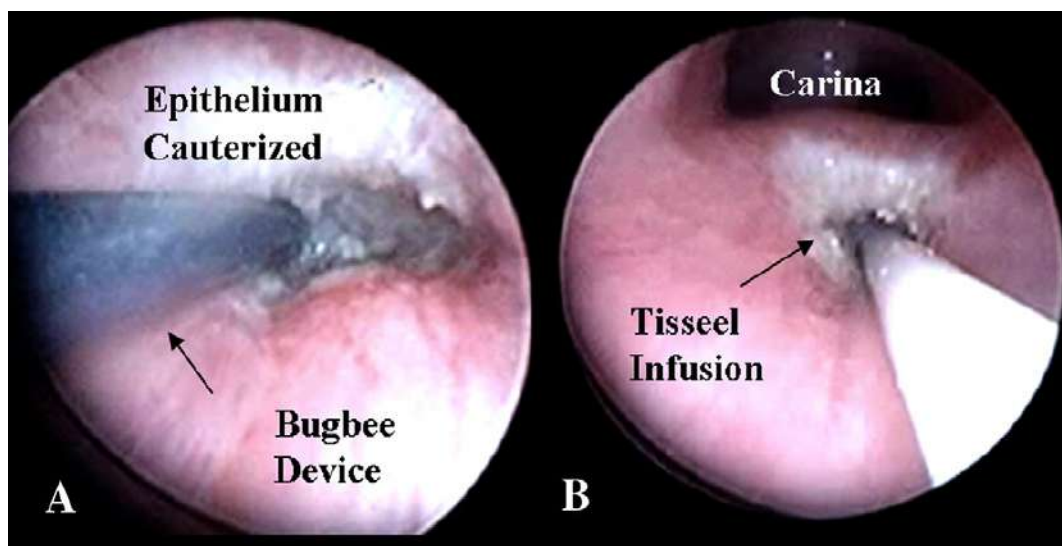


Figura 4.5.15. Combinación de diatermia con fibrina. Fuente: [360].

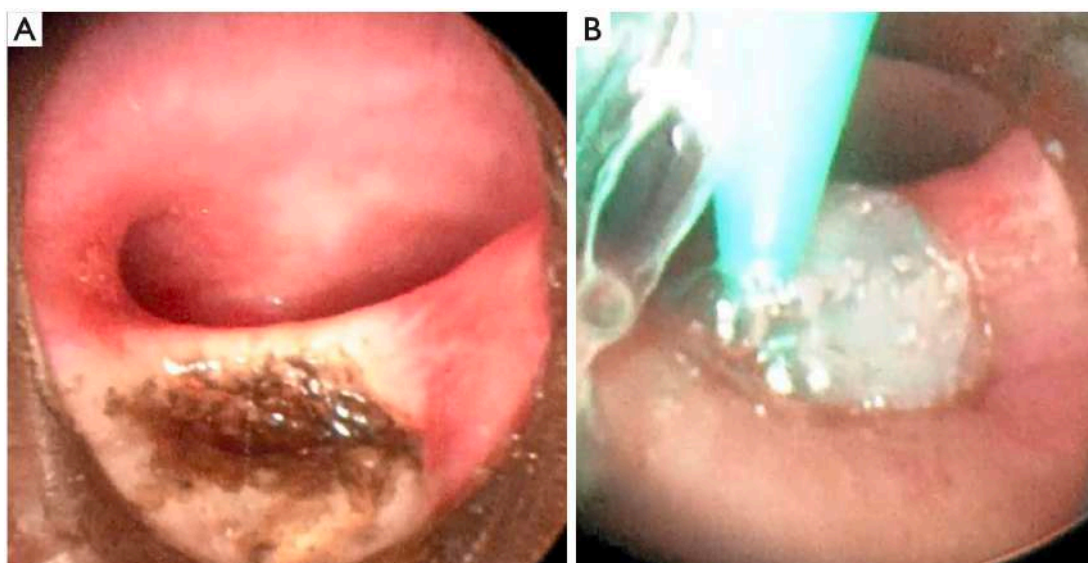


Figura 4.5.16. Combinación de láser con fibrina. A) Cambio coloración del epitelio al ser coagulado. B) Combinación de la técnica con aplicación de Tisseel. Fuente: [360]

Holcomb G. reportó un caso con la colocación de una malla biosintética dentro de la fistula, con un rollo de 0,5 x 0,5 cm de Surgisis® [361] en combinación con sellantes tisulares, previo cepillado del epitelio del trayecto fistuloso (Figura 4.5.17). Fueron necesarias varias aplicaciones sucesivas, pero se logró el cierre de la FTE. Otros reportes de caso han utilizado Permacol™ [362].

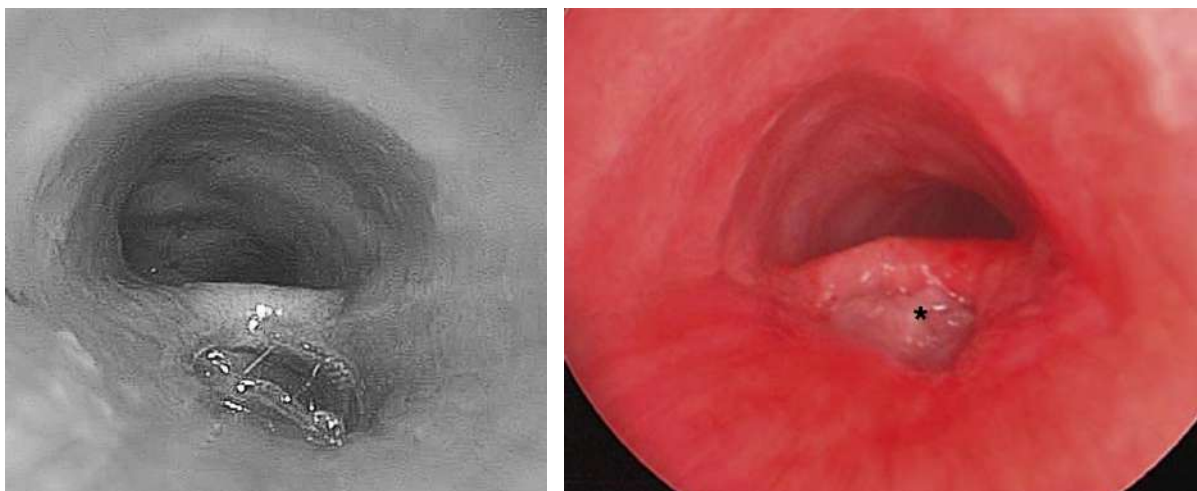


Figura 4.5.17. Combinación técnicas de oclusión. A y B) Malla de Surgisis® dentro de fistula (asterisco).

Fuente: [4,361].

En la siguiente tabla se resumen las principales series publicadas sobre el tratamiento endoscópico de la FTE recurrente, detallando para cada estudio el tipo de método empleado, el número de sesiones requeridas, la tasa de éxito y el tiempo de seguimiento.

Tabla 1

Resumen de trabajos publicados con tratamiento endoscópico

Autor [Ref]	Año	n	Sellante	Des-epitelización	número sesiones (mediana)	% éxito	Seguimiento (meses)
Sellantes							
Wiseman [349]	1995	2	Fibrina	-	-	50	
Gutierrez et al. [344]	1994	1	Fibrina	-	-	100	3
Broto et al. [348]	2003	3	Tissucol® o Histoacryl®	-	2.5	66	8
C-Leon et al. [372]	2016	1	Histoacryl®	-	1	100	24
Des-epitelización							
Rangecroft et al. [351]	1984	2		Diatermia	5.5	100	-
Schmittenebecher et al. [350]	1992	3		Láser	1	66	-
Bhatnagar et al. [342]	1999	5		Electrocauterio y Láser	1	40	-
Sung M.W. et al	2008	3		ATA	3.3	100	-
Yankovic et al. [356]	2009	6		Argón	2	66	12
Lelonge et al. [359]	2015	12		ATA	1.8	100	41
Gutierrez et al. [337]	2021	24		ATA	2.8	87	61
Mamani et al. [341]	2022	7		ATA	2.2	100	33
Arima et al. [357]	2023	1		Argón	1	100	216
Holmquist et al. [373]	2024	14		ATA	2	93	-
Cominación técnicas							
Gutierrez et al. [353]	2006	7	Fibrina	Diatermia	1.7	85	89
Richter et al. [374]	2007	4	Fibrina	Diatermia	1	100	16
Gregory et al. [358]	2017	1	Surgisis	Argón	1	100	6
Gutierrez et al. [363]	2020	14	Fibrina	Diatermia	2.1	71.4	144

Nota: ATA: ácido tricloroacético

4.5.5.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO:

La cirugía se considera el estándar de oro, para el tratamiento de las FTE recurrentes, especialmente para los casos de gran tamaño, persistentes o refractarios a terapias endoscópicas. La táctica consiste en la separación completa de la tráquea y el esófago, resecaando el trayecto fistuloso, con la interposición de tejido viable entre las dos líneas de sutura, con el fin de reducir el riesgo de recurrencia [330].

Las series publicadas reportan una tasa de éxito del 80 – 90%, aunque debe subrayarse que la evidencia disponible proviene mayoritariamente de estudios retrospectivos de pequeñas series de casos y con seguimiento limitado. A pesar de ello, no está exenta de riesgo de nuevas recurrencias, alcanzando cifras de entre 10 – 22% de los pacientes [333,335]. Para intentar disminuir esta recurrencia, se han ideado la rotación del esófago con traqueopexia posterior, como veremos.

En el preoperatorio, es imprescindible optimizar el estado nutricional y la función cardiopulmonar, ya que la mayoría de los pacientes presentan algún grado de enfermedad pulmonar crónica secundaria a la aspiración repetida y a las complicaciones previas.

Durante la inducción anestésica, deben considerarse particularidades propias de esta patología. Tras la intubación, puede producirse una fuga masiva de aire a través de la fistula, con las consecuencias ya descritas en el capítulo 3. En pacientes con gastrostomía previa, abrirla durante la inducción puede aliviar parcialmente la distensión abdominal hasta lograr el control quirúrgico de la fistula.

En cuanto al abordaje puede ser convencional o mínimamente invasivo por toracoscopia.

4.5.5.2.1. Abordaje convencional – toracotomía:

El paciente se coloca en decúbito lateral izquierdo, y se realiza una toracotomía posterolateral derecha, ingresando por el espacio intercostal previamente determinado según la ubicación de la fistula en los estudios preoperatorios. Idealmente se aborda por la incisión utilizada en la primer cirugía. Se abre la pleura parietal y se libera ampliamente el pulmón de sus adherencias, lo que permite un acceso cómodo al mediastino posterior, y dentro de éste a la zona

problema: el esófago y la pars membranosa de la tráquea. La movilización extensa de las paredes esofágicas es esencial para asegurar un cierre preciso y eficaz de la fistula (Till et al., 2017).

El paso quirúrgico más complejo y de mayor riesgo es la disección y movilización completa del esófago y la tráquea, tanto por encima como por debajo de la fistula, exponiéndola totalmente. Esta maniobra es crítica, dado que el esófago suele estar firmemente adherido a la tráquea, y en especial a la pars membranosa, con riesgo de lesión [330]. Dicho riesgo aumenta en pacientes con intentos previos de cierres endoscópicos fallidos, que generan inflamación y fibrosis densa. En estos casos, la utilización de una sonda nasogástrica gruesa o de la endoscopia digestiva intraoperatoria simultánea puede ayudar a delimitar la pared esofágica. La disección debe de ser cuidadosa, evitando la disección roma que pueden provocar desgarros en la tráquea.

Coran A. describe una técnica útil para identificar la fistula durante el intraoperatorio [330,332,363]. En la inducción anestésica, mediante broncoscopia, se introduce una guía metálica o un catéter de Fogarty a través de la fistula hacia el esófago. Luego, mediante endoscopia, se extrae la guía por la boca, y se sujetan ambos extremos con una pinza hemostática. En el caso del catéter de Fogarty, el balón queda insuflado en el esófago (Figura 4.5.18). Una vez abierto el tórax, la tracción del catéter por parte del anestesiólogo facilita la localización exacta de la TEF recurrente [330,332,363].

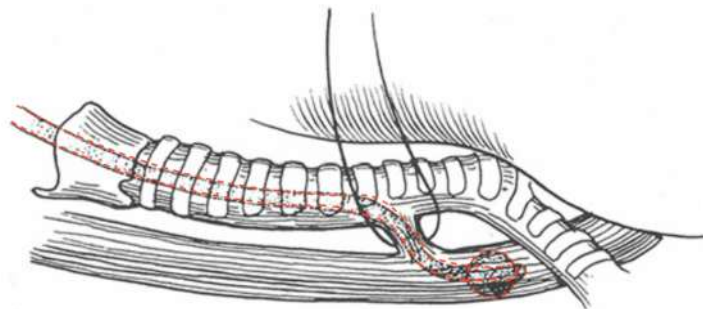


Figura 4.5.18. Fogarty intubando fistula. Fuente: [332].

Se debe de evitar la lesión de los nervios laríngeo recurrente y vago, para lo cual existe actualmente utilizar monitorización del nervio laríngeo recurrente con electrodos de superficie del tubo endotraqueal o NIM (Nerve Integrity Monitor), con o sin estimulación continua del nervio vago [331]. Igualmente el nervio recurrente derecho recurre por debajo de la arteria subclavia, lo que lo ubica en una posición relativamente alta y un poco alejada del campo quirúrgico en este caso, siendo su lesión más frecuente durante abordajes cervicales.

Una vez individualizada completamente la FTE, se carga el esófago por encima y debajo de la FTE, y se procede a la sección de la fistula (Figura 4.5.19). Al seccionar la fistula (Figura 4.5.20), para tener control de la fuga aérea se puede avanzar el tubo endotraqueal hasta el sitio de apertura.

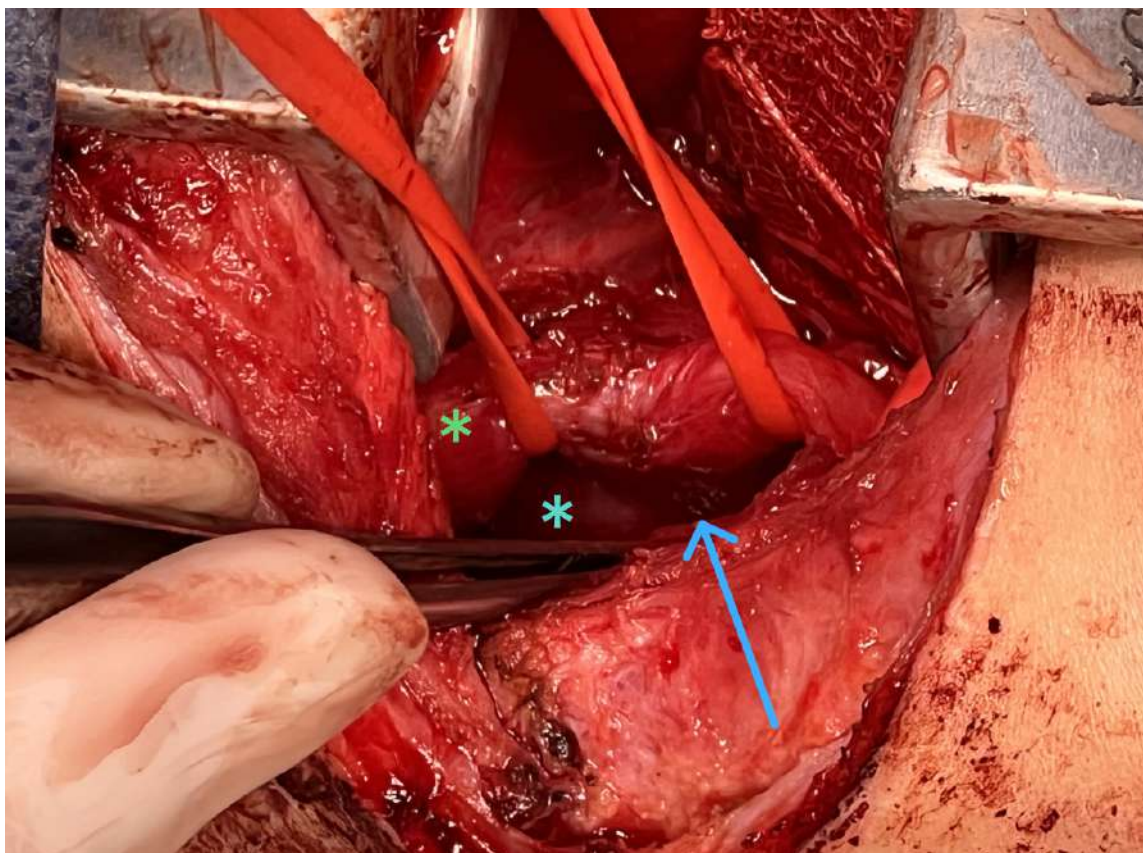


Figura 4.5.19. Tratamiento quirúrgico de la re-FTE. Esófago (asterisco verde) cargado con bandas vasculares a cada lado de la fistula recidivada (flecha azul). La tráquea se señala con asterisco celeste. Fuente: de autor.

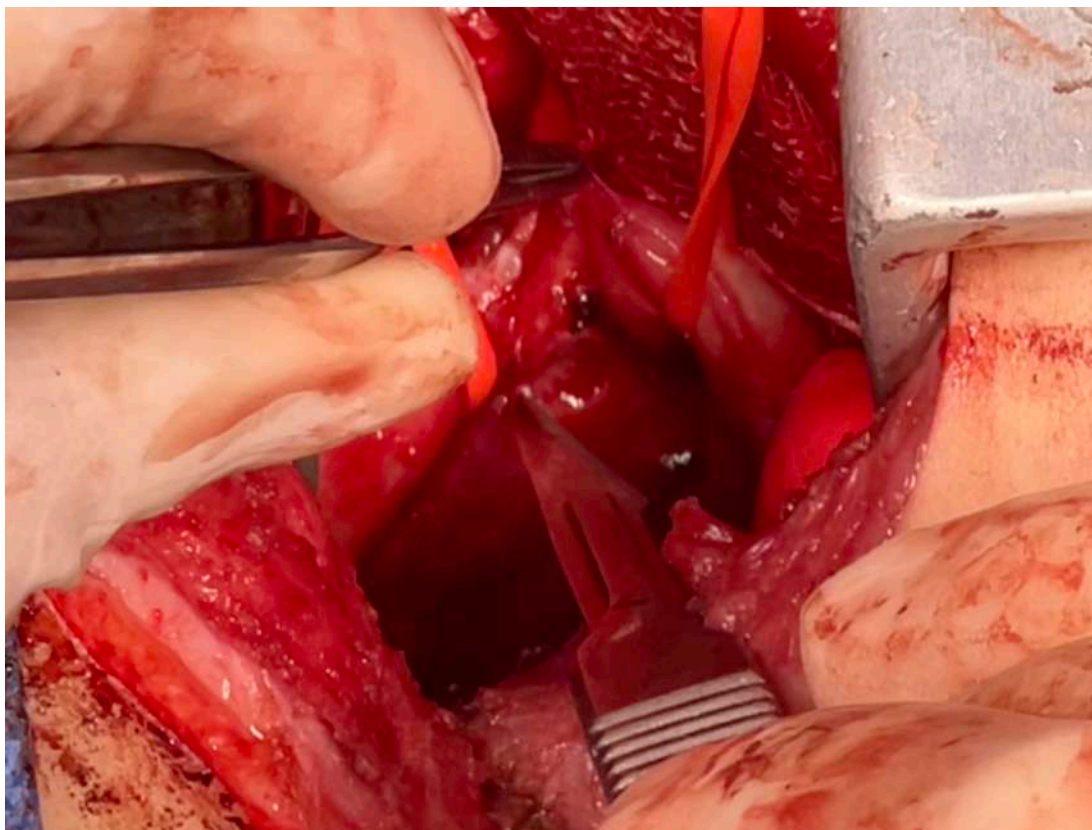


Figura 4.5.20 Sección de la re -FTE. Fuente: de autor.

El cierre del defecto traqueal se realiza en sentido longitudinal, con puntos separados 5-0 o 6-0, procurando invertir la mucosa hacia la luz traqueal con cada punto. Se recomienda utilizar material monofilamento, por su menor reactividad, lo que reduce la respuesta inflamatoria y la formación de microabscesos. La elección entre sutura absorbible o no absorbible queda a criterio del cirujano, aunque debe evitarse suturas trenzadas (propensas a microabscesos, que pueden migrar a los lúmenes de la tráquea o esófago y fomentar la perpetuación de la fístula); y de seda, altamente reactiva [7,331]. La integridad de la sutura se comprueba mediante una prueba neumática bajo agua, aumentando transitoriamente la presión de ventilación hasta 40 mmHg.

En el esófago, los bordes deben regularizarse sobre tejido vital, cerrándose con puntos separados. Es importante no perder de vista que la refistulización esofágica es un problema no sólo de la tráquea, sino de ambos órganos, en conjunto con el esófago, sin subestimar su reparación. Además de la fístula, el esófago puede presentarse estenosado en dicho sector de forma concomitante. En tales casos, dependiendo de la longitud y severidad de la estenosis, se puede

realizar una estricturoplastia de Heineke-Mikulicz o una resección esofágica segmentaria incluyendo la estenosis y anastomosis termino-terminal. Se realiza también prueba neumática de fuga aérea bajo agua.

Respecto a la interposición de tejido entre la tráquea y el esófago, se han descripto opciones de tejido autólogo vascularizado con colgajos pediculados, o bien materiales protésicos (Figura 4.3.21). Entre los primeros, si la fístula es alta puede emplearse músculo intercostal o pleura; mientras que si es baja, puede utilizarse pericardio, retrayendo previamente el nervio frénico para realizar el colgajo (Figura 4.5.20) [330,332,363]. En casos complejos, tras múltiples toracotomías previas, puede recurrirse a tejidos alternativos vascularizados, como un ganglio linfático con su pedículo [330]. Sin embargo, existe discrepancia en la literatura, ya que muchos autores plantean que esta estrategia aumenta el riesgo de necrosis y microabscesos, favoreciendo nuevas recidivas (Till et al., 2017). En cuanto al material protésico, se han utilizado parches biológicos, como pericardio bovino o submucosa intestinal porcina (Surgisis®). No obstante, presentan como desventajas, el desarrollo de fibrosis excesiva, efecto de masa con compresión extrínseca traqueal, estenosis esofágica, o incluso protrusión hacia la luz esofágica. estas complicaciones han llevado a que algunos equipos desaconsejen su uso rutinario. Finalmetne, se coloca un drenaje de tórax de salida.

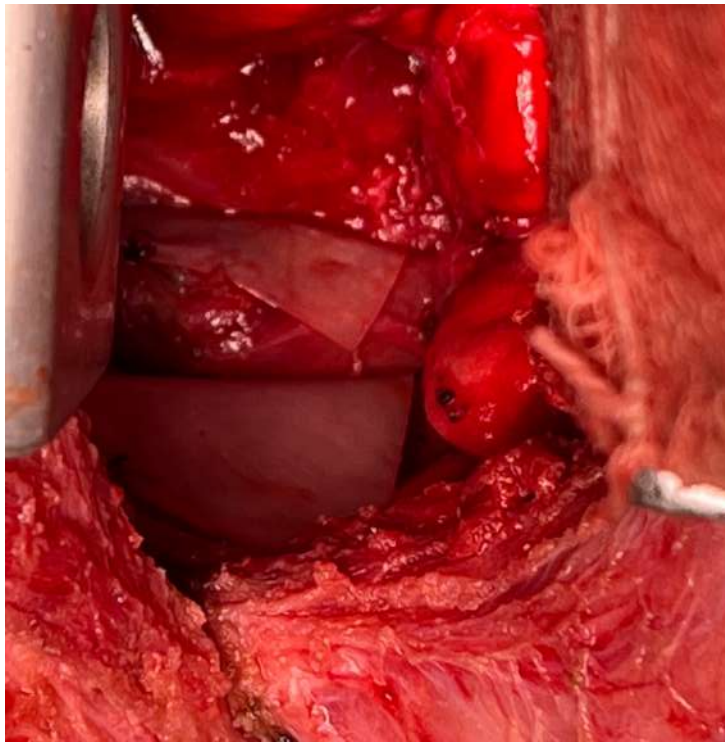
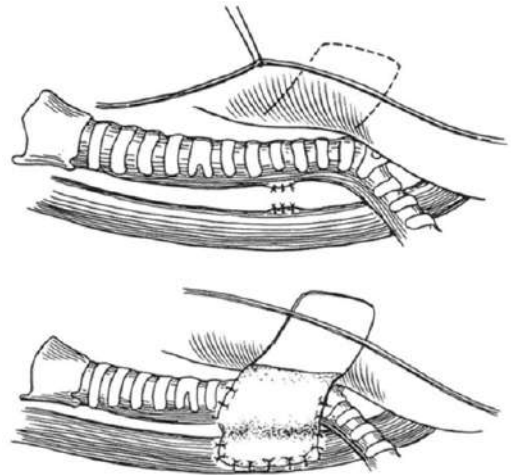
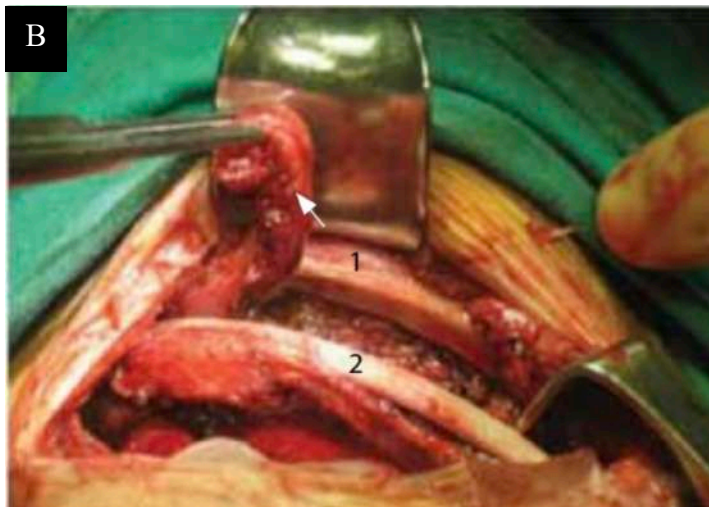


Figura 4.5.21. Interposición de tejido entre líneas de sutura. A) Injerto músculo intercostal pediculizado. B) Colgajo de pericardio vascularizado. C) Parche pericardio bovino [332].

4.5.5.2.1.1. Traqueopexia posterior:

En 2021, Kamran y Zendejas et al. del EAT de Boston, publicaron una técnica de traqueopexia posterior y esofagoplastia rotacional [331]. El objetivo es separar los ejes de sutura de la tráquea y el esófago, y así disminuir el riesgo de recurrencias. Plantean además como ventaja, que en caso de tener traqueomalacia coexistente se puede beneficiar del procedimiento.

Como aportes particulares, especifican que en el momento de la sección de la fístula, se seccione hacia el lado esofágico. De esta manera se deja un divertículo del lado traqueal, que luego se reseca completamente hasta su entrada en el lumen traqueal, con el fin de resecar todo resto de epitelio mucoso redundante del divertículo/fístula (Figura 4.3.22). Recalca además que la entrada de la fístula a la vía aérea puede estar inclinada, con trayecto intramural, no evidenciado desde su apariencia externa, por lo que puede ser útil la fibrobroncoscopia simultánea que ayude a guiar la disección [331]. Posteriormente se realiza una traqueopexia posterior, suturando el sitio de la fístula reparado, junto con cualquier otra área traqueal o bronquial con malacia, al ligamento longitudinal anterior de la columna vertebral [331].

Otro aporte específico, es que luego de cerrar el defecto esofágico, se puede utilizar la endoscopia digestiva simultánea intraoperatoria, para evaluar permeabilidad final. Además, se evalúa la perfusión esofágica con verde de indocianina y el generador de imágenes portátil SPY con tecnología de imágenes por fluorescencia (Stryker Corp) [331]. Finalmente se completa la esofagoplastia rotacional, rotando el esófago hacia la derecha. Esta maniobra, facilitada por el cierre de la pleura mediastínica posterior el esófago y la tráquea, sitúa el esófago en posición intrapleural y aumenta la distancia entre las líneas de sutura esofágica y traqueal [331].

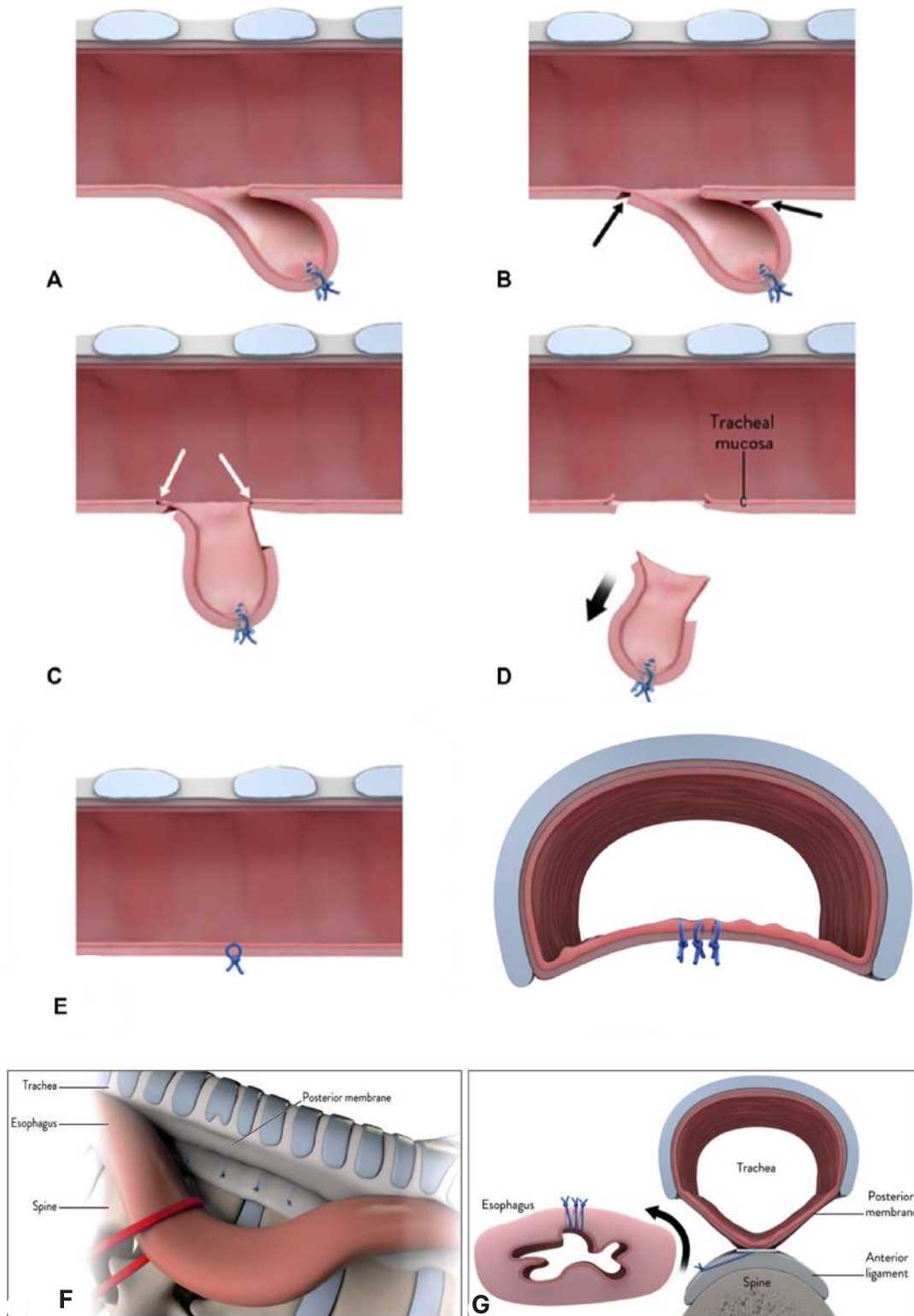


Figura 4.3.22 Resección de FTE recurrente según Kamran y Zendejas. A) Sección fistula hacia el lado esofágico dejando un divertículo traqueal. B-D) Resección de divertículo hasta entrada en lumen traqueal. E) Cierre de defecto traqueal. F y G) Traqueopexia posterior y esofagoplastia rotacional. Fuente: [331].

4.5.5.2.2. Abordaje mínimamente invasivo – toracoscopía:

La reoperación de una FTE recurrente también ha sido descrita mediante abordaje mínimamente invasivo por toracoscopía, especialmente en pacientes cuyo tórax ya había sido intervenido previamente por esta vía. No obstante, existen reportes de casos en los que la cirugía inicial se realizó por toracotomía, y la reoperación fue efectuada por toracoscopía.

El procedimiento se lleva a cabo con la misma posición quirúrgica utilizada para la reparación de la AE. En un estudio retrospectivo publicado por Van der Zee en 2017, se incluyeron 47 pacientes con AE, de los cuales 2 desarrollaron recurrencia de FTE. Ambas fueron tratadas exitosamente mediante cierre toracoscópico

4.5.5.2.3. Abordaje cervical:

En determinados casos, puede ser necesario un abordaje cervical para tratar la FTE recurrente. Esto ocurre principalmente en fístulas altas, situadas por encima de la tercer vértebra torácica, o cuando la recurrencia corresponde a una fístula proximal, situación que se observa en un 3 – 20 % de los casos [335].

El paciente se coloca en decúbito dorsal, con el cuello en hiperextensión. Se realiza una cervicotomía transversa derecha. La identificación de la fístula puede facilitarse mediante broncoscopia en la inducción anestésica, introduciendo un alambre guía a través del trayecto fistuloso, o con la asistencia intraoperatoria de la endoscopia digestiva.

Este abordaje implica un mayor riesgo de lesión del nervio laríngeo recurrente derecho. Una vez disecado el esófago por encima y debajo de la fístula, se procede a la sección y reparación de los defectos traqueal y esofágico. Para la interposición de tejido, se ha descrito el uso de un colgajo de músculo omohioideo, disecándolo hasta su extremo inferior externo en la clavícula y acromion, y desinsertándolo de su superior interno en el hueso hioides, bajándolo y suturándose entre la tráquea y el esófago. Alternativamente, pueden emplearse colgajos de pleura o músculo intercostal, seccionados desde su extremo más anterior.

4.5.5.2.4. Postoperatorio:

El postoperatorio transcurre en una unidad de cuidados intensivos; la extubación se realiza lo antes posible. Si el paciente posee gastrostomía, puede colocarse a través de ella una sonda de gastro-yeyunostomía para alimentación enteral. A la semana se realiza un tránsito esofágico, para valorar presencia de fugas anastomóticas. A las 3 semanas (2 – 4 semanas) se realiza una fibrobroncoscopia de control. Al igual que en el postoperatorio de la cirugía inicial, se recomiendan antiácidos y las medidas antirreflujo. Si presenta estenosis de anastomosis esofágica, se debe tener cuidado con las dilataciones, ya que puede lesionar la reparación de la FTE o generar una perforación esofágica, con el desarrollo de una nueva FTE [330].

Un estudio de Torre et al., en un análisis retrospectivo evalúan los efectos en la anatomía esofágica y los síntomas digestivos luego de la esofagoplastia rotacional de la traqueopexia posterior [364]. El estudio incluyó 12 pacientes y en todos el esofagograma posoperatorio mostró una luxación derecha del esófago torácico (desviación posoperatoria media de 27,5 mm) (Figura 4.3.23). Solo un paciente refirió disfagia transitoria a sólidos, que se resolvió gradualmente durante el primer año postoperatorio [364].

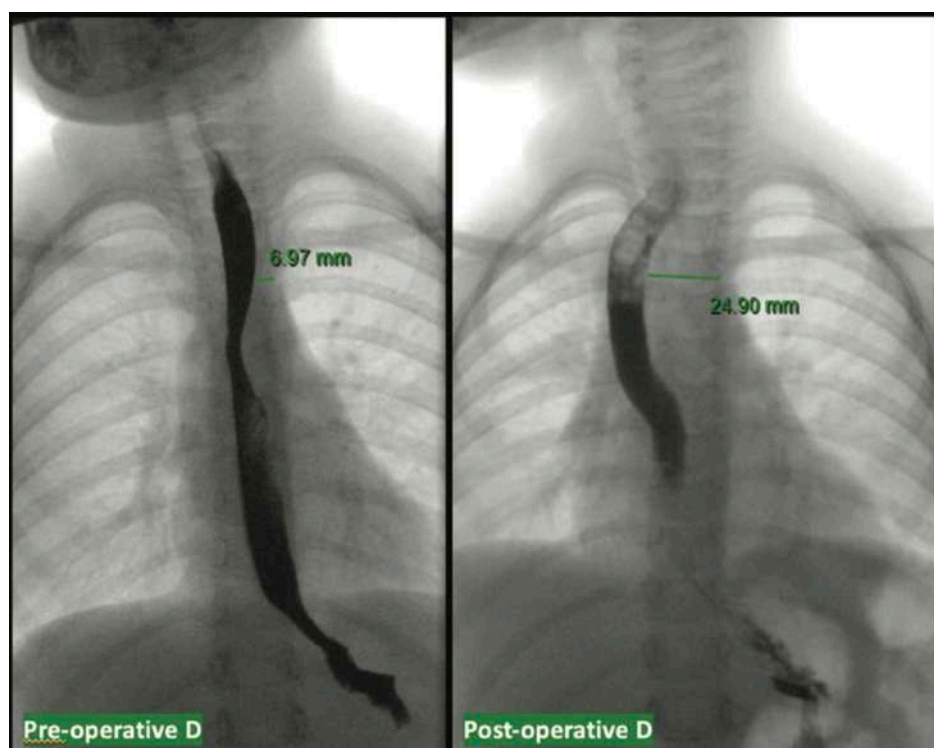


Figura 4.3.23. Esofagogramas comparativos. A) Preoperatorio. B) Postoperatorio de traqueopexia posterior, se visualiza el esófago hacia la derecha.

Entre las posibles complicaciones se incluyen la hemorragia, infección, neumotórax, atelectasia, fistula broncopleurale, disfunción cuerdas vocales, muerte por sangrado por lesión de aorta, estenosis de anastomosis esofágica, nueva recurrencia de FTE, deformidades esqueléticas, quiste o absceso mediastinal a raíz de divertículo traqueal remanente, no resecado completamente (Figura 4.3.24).

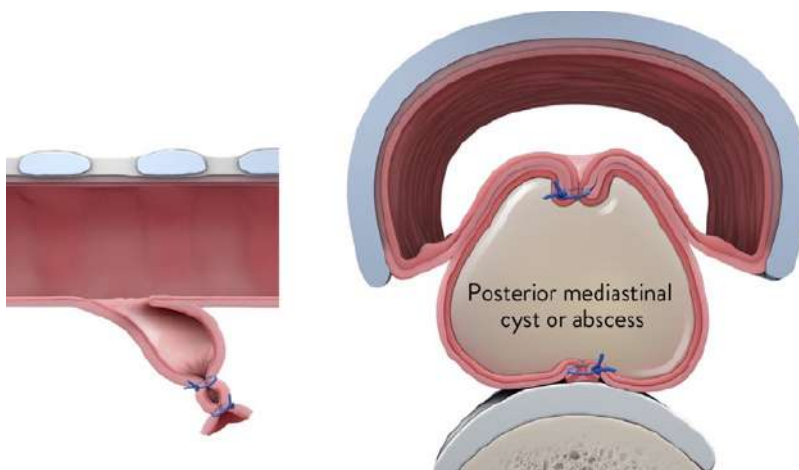


Figura 4.3.24. Complicación traqueopexia posterior. Quiste/absceso mediastinal secundario a divertículo traqueal remanente. Fuente: [331].

4.5.5.2.5. Resultados del tratamiento quirúrgico:

Coran A., en 2013 publicó en la revista *Pediatric Surgery Internacional*, una serie de 38 casos de FTE recurrente, tratados a lo largo de 30 años [330,332,363]. En 29 casos la cirugía fue exitosa, mientras que en 9 se constató una nueva recurrencia. De estos últimos, cinco pudieron resolverse con una nueva reparación quirúrgica, tres requirieron esofagostoma y transposición gástrica, y uno caso de fístula adquirida (secundaria a quemadura por pila de botón) se resolvió endoscópicamente. Al final del seguimiento, 21 pacientes lograron alimentación oral completa, tres dependían exclusivamente de sonda, y dos combinaron ambas modalidades [330,332,363].

Por su parte, Kamran y Zendejas analizaron retrospectivamente, entre 2011 y 2020, un total de 62 casos operados con su técnica de traqueopexia posterior y esofagoplastia rotacional, constituyendo el reporte más grande con el tratamiento quirúrgico de la FTE recurrente [331]. De

los resultados reportaron: edad media al momento de la cirugía de 14 meses (7 – 21 meses), y el peso medio de 8 Kg (6.4 – 12.5 kg). El 39% (24 casos) ya habían recibido previamente al menos un intento previo de reparación, ya sea quirúrgico o endoscópico. En la mayoría de los casos, se interpuso tejido viable (músculo o pleura o malla biológica) entre los sitios de reparación de la fistula. En 29 pacientes fue necesario realizar estricturoplastia o resección segmentaria del esófago por estenosis concomitante. En dos casos, la resección segmentaria fue tan amplia que no permitió anastomosis primaria, recurriéndose al procedimiento de Foker para elongación esofágica [331]. Los resultados postoperatorios mostraron ausencia de recurrencias en un seguimiento clínico y endoscópico de 2.5 años. Sin embargo, nueve pacientes presentaron absceso mediastinal por divertículo traqueal remanente. Por tal motivo es que los autores hacen hincapié en evitar dejar todo tipo de epitelio mucoso del trayecto fistuloso posible.

Actualmente, se discute la posibilidad de aplicar esta técnica combinada (traqueopexia posterior + esofagoplastia rotacional) desde la cirugía inicial, como estrategia preventiva frente a la refistulización. Zendejas ha señalado que, además, la técnica puede aportar un beneficio adicional en pacientes con traqueomalacia, ya que al distenderse el esófago por dilataciones o estenosis secundarias, la malacia tiende a empeorar.

4.5.5.2.6. Cirugía derivativa – esofagostoma:

En todo paciente sometido a múltiples procedimientos por complicaciones graves de la AE, debe contemplarse desde el inicio la posibilidad de una reconstrucción esofágica, ya sea mediante técnicas de elongación progresiva tipo Foker o mediante un reemplazo esofágico. Esta planificación temprana es esencial para no exponer al niño a intentos reiterados y fútiles de preservar un esófago que, en determinados casos, puede convertirse en un factor de riesgo más que en un beneficio. La decisión debe individualizarse, teniendo en cuenta la función deglutoria, el riesgo de aspiración (especialmente en pacientes neurológicos o con lesiones de cuerdas vocales), la reserva cardiopulmonar, la anatomía vascular y los recursos locales disponibles. En la práctica, se considera que, siempre que exista un segmento esofágico viable, la preservación del esófago nativo es preferible al reemplazo inicial; sin embargo, es fundamental reconocer oportunamente cuándo esta estrategia deja de ser segura o eficaz. Los intentos repetidos de preservar el esófago puedan perjudicar al paciente, al punto de que el propio esófago se convierta en una fuente de complicaciones o riesgos.

4.6. TRAQUEOMALACIA

4.6.1. DEFINICIÓN Y CONCEPTO

La traqueomalacia se define como el colapso dinámico excesivo de la vía aérea, que se intensifica con el aumento de la presión intratorácica (por ejemplo durante la tos, la maniobra de Valsalva y la espiración forzada), interfiriendo en el flujo de aire y clearance mucociliar (A. Coran, Scott, et al., 2012)[365][366][367]. El colapso puede comprometer la tráquea en toda su extensión, o limitarse a un segmento localizado [368]. Cuando además se afectan los bronquios fuente, se emplea el término traqueo-bronco-malacia (Till et al., 2017)[368].

Algún grado de traqueomalacia suele estar presente en la gran mayoría de los pacientes con AE, especialmente en los tipo III. Su prevalencia se estima entre un 11 – 33 %, aunque probablemente está subestimada debido al amplio espectro clínico y a la frecuencia de diagnósticos erróneos [367][368]. Estudios recientes han reportado tasas de hasta el 87% de esta población [369].

El diagnóstico temprano y preciso es fundamental, dado que el colapso de la vía aérea dificulta la eliminación de secreciones, y favorece infecciones respiratorias recurrentes, con riesgo de evolucionar a daño pulmonar permanente en hasta un 27 % de los pacientes a los 8 años de edad. En los casos más graves, puede ocasionar episodios de cianosis y ALTE [369]. En las formas leves, los síntomas pueden mejorar de manera espontánea con el crecimiento, sin necesidad de tratamiento específico.

4.6.2. PATOGENIA

La traqueomalacia se puede clasificar según la etiología en congénita o primaria, y adquirida o secundaria; o según el sector de la tráquea que se colapsa en anterior o posterior [366][368]. La traqueomalacia congénita o primaria es debido a una alteración intrínseca de la tráquea, que la hace más débil y predispone al colapso de las paredes. La incidencia de traqueomalacia congénita es de aproximadamente 1 en 2100, y es la anomalía traqueal congénita más común [368]. Además de presentarse en la AE, también se encuentra en otras anomalías congénitas como anomalías craneofaciales, deficiencias de mucopolisacáridos, trastornos hereditarios del tejido conectivo, o fibrosis quística [366][368]. Todas las demás causas son adquiridas o secundarias.

En la traqueomalacia congénita o primaria, el colapso puede ser anterior o posterior (Figura 4.6.1) [368]. En cuanto al colapso anterior se debe a anomalías estructurales de los cartílagos traqueales (mal formados, cortos o ausentes) [372]. En lugar de tener forma de "C" con la curva anterolateral con una membrana posterior corta, presentan una forma aberrante de "U" o "arco" (Figura 4.6.1) [366][367][368]. Esto predispone al colapso posterior, debido a que dejan la pars membranosa más ancha y flácida, que se instruye dentro del lumen traqueal [368].

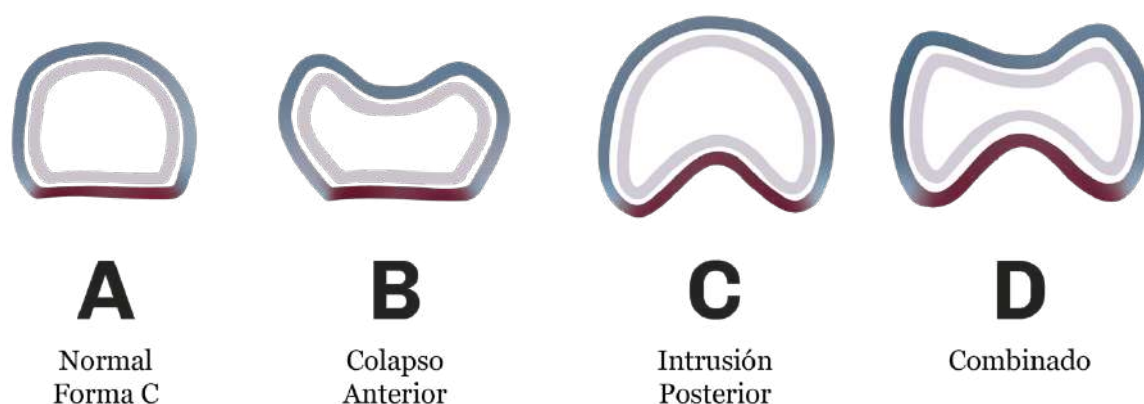


Figura 4.6.1. Tipos de colapso en la traqueomalacia. Fuente: Ilustración realizada por Lic. Cecilia Fein.

En los pacientes con AE, contribuyen al colapso posterior las alteraciones de la pared traqueal en la zona de la antigua FTE, donde se observa metaplasia escamosa y ausencia de cilios (Till et al., 2017)[366]. De esta manera, en los pacientes con AE, la zona más frecuentemente afectada es en el tercio distal de la tráquea en el 60% de los casos (a la altura del arco aórtico); le sigue el tercio medio en el 30% de los casos (Till et al., 2017). Existe literatura que sugiere que la propia cirugía de la AE puede causar o exacerbar la traqueomalacia [373]. Preoperatoriamente la FTE permanece “traccionada”, lo cual sirve como soporte para mantener la vía aérea abierta. La cirugía destruirá este soporte al dividir la FTE, dando lugar así a la aparición o empeoramiento de la traqueomalacia [373].

La intensidad del colapso dependerá del grado de debilidad traqueal. En casos leves, puede requerirse presiones negativas más importantes, como en los esfuerzos de maniobras de valsava (tos o llanto por ejemplo), para hacerse evidente (Till et al., 2017). En casos graves, se requiere presiones negativas menores, produciéndose el colapso incluso durante la respiración tranquila. Existen estudios que plantean que la severidad de la traqueomalacia se correlaciona directamente con la distancia de separación de cabos (mayor, con un gap >2 cm) [374]. Una causa también intrínseca pero adquirida o secundaria es la debilidad ocasionada por presión interna del tubo endotraqueal, en caso de intubación prolongada [366].

En cuanto a las causas adquiridas o secundarias, el colapso también puede ser anterior o posterior. El colapso anterior puede estar ocasionado o agravado por compresión extrínseca por malformaciones vasculares de grandes vasos, como malformaciones del arco aórtico y sus ramas (arco aórtico izquierdo, arteria subclavia lusoria, o anillos vasculares) [366,370]. Cabe mencionar que la compresión puede ser lateral también, como ocurre en el caso del generado por la arteria innominada (Figura 4.6.2). Otras causas de compresión extrínseca pueden ser lesiones ocupantes de espacio (tumores o quistes) [368]. En estos casos, la tráquea ya de por sí débil, no puede resistir a la presión extrínseca vascular.

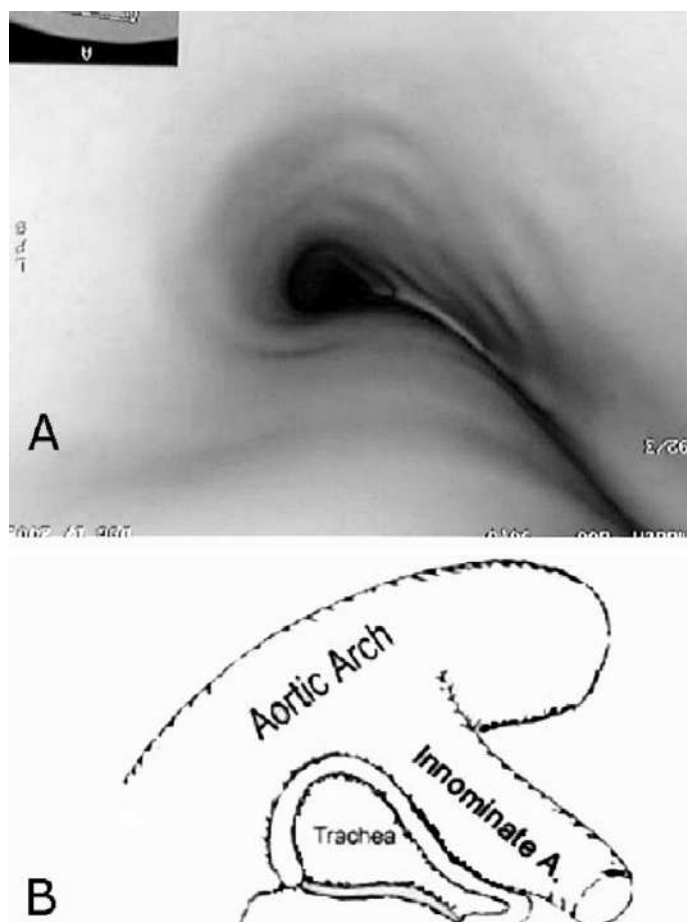


Figura 4.6.2. Compresión extrínseca vascular. A) Imagen endoscópica que muestra la compresión anterolateral por el tronco braquiocefálico (o arteria innominada). B) Esquema que muestra el abultamiento localizado causado por la compresión de la arteria innominada. Fuente: [371].

En cuanto al colapso adquirido posterior, puede estar asociado a otra complicación de la AE, como la presencia de una estenosis de anastomosis severa concomitante (si ésta es severa). El esófago pre-estenótico significativamente dilatado, comprime la pars membranosa de la tráquea, exacerbando el ya existente colapso traqueal (Till et al., 2017). Este fenómeno refleja nuevamente cómo la mayoría de las complicaciones no se presentan de manera aislada, sino que interactúan entre sí, potenciando su impacto clínico (Figura 4.6.3).

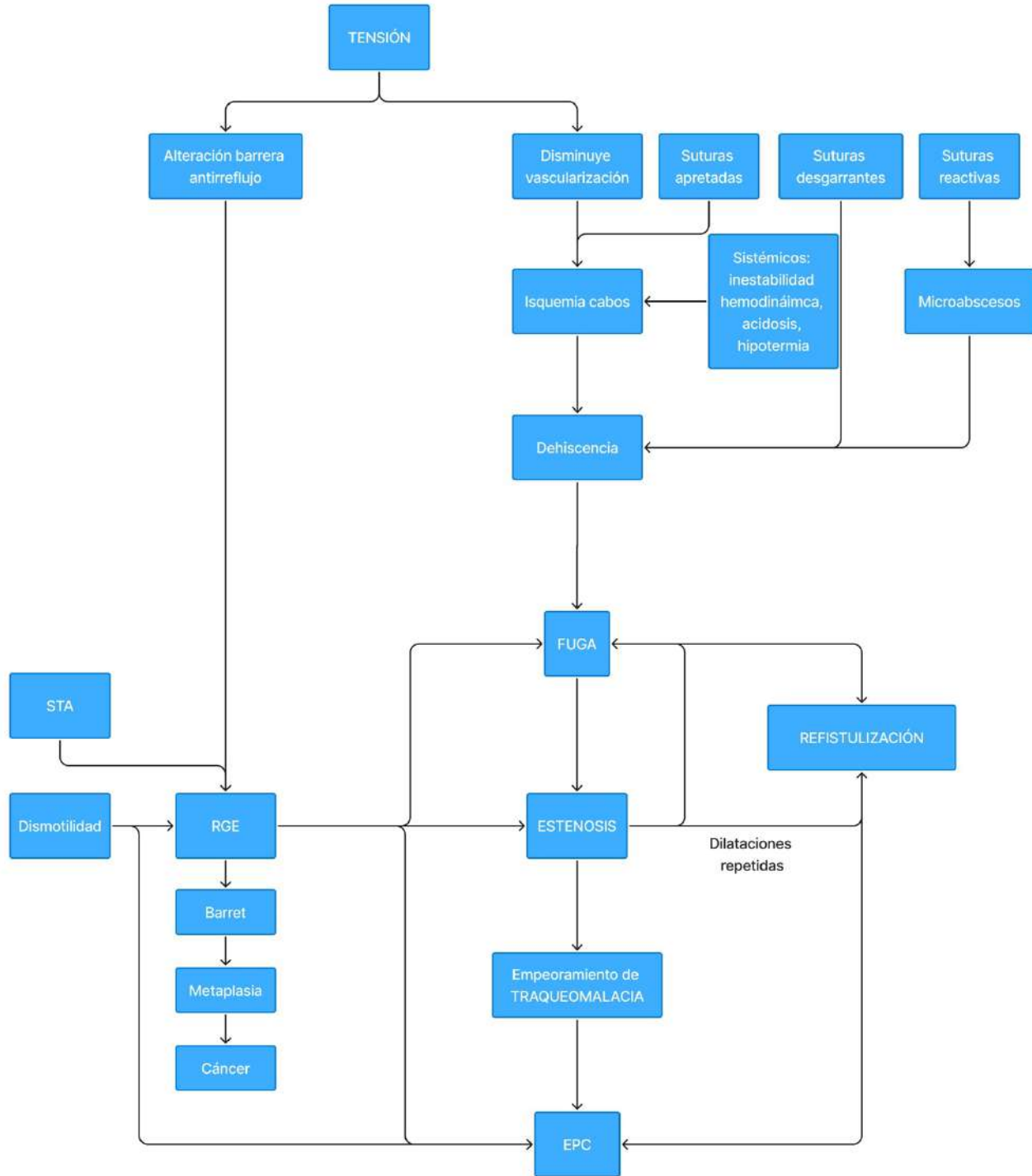


Figura 4.6.3. Esquematización de interacción entre complicaciones.

Todos estos factores pueden coexistir y estar presentes en simultáneo en el mismo paciente.

4.6.3. CLÍNICA

Los síntomas de traqueomalacia suelen manifestarse luego del alta hospitalaria, durante los primeros 2 – 3 meses de vida (Parikh et al., 2009)[368]. Su expresión clínica es amplia y de no sospecharse, puede no ser reconocida, o confundida con otras patologías respiratorias (Till et al., 2017).

Los síntomas son proporcionales a la gravedad, pudiendo clasificarse en leves, moderados o severos. Los síntomas leves incluyen una tos característica de tipo “perruna” o “metálica” o problemas con retención de secreciones; los cuales pueden verse exacerbados durante la alimentación, o en presencia de infecciones respiratorias como laringitis [366]. Estos síntomas en general son autolimitados, luego de un período de 2 años, disminuyen progresivamente y dejan de ser un problema significativo. Esto es debido a que con el crecimiento del niño, la tráquea también crece y se consolida, desarrolla mayor rigidez estructural y aumenta su diámetro luminal, lo que permite un mejor pasaje del aire. Esto explica la baja frecuencia de este diagnóstico en niños mayores (A. Coran, Scott, et al., 2012; Till et al., 2017)[365,375].

Los síntomas moderados incluyen estridor espiratorio, sibilancias, e incluso cianosis con exacerbaciones. Si la compresión es estática, como la causada por compresión extrínseca, el estridor puede ser bifásico [370]. La pobre eliminación de secreciones, una tos ineficaz y la retención de mucus, provocan una reducción de los cilios del epitelio respiratorio, lo que predispone a infecciones respiratorias moderadas a severas, neumonías recurrentes o persistentes, y atelectasia [365][368].

En cuadros graves, la debilidad de los anillos traqueales es tan significativa que llega a colapsar completamente la luz traqueal. En estos casos los pacientes pueden presentar episodios de apnea, cianosis, ALTE, bradicardia, e incluso paro cardiorespiratorio y muerte. En los lactantes todo puede comenzar con disnea durante la alimentación, por lo que rechazan el alimento, y al sentirse incómodos, presentan llanto (maniobra de valsálva), lo que aumenta la presión intratorácica, pero al mismo tiempo comprime aún más la tráquea. Esto genera dificultad respiratoria (con retracciones intercostales, subesternales, y aleteo nasal). El niño quiere exhalar pero no puede, se vuelve cianótico y, una vez que la hipoxia ha hecho efecto, se relaja y puede reanudar la respiración. Durante este episodio potencialmente mortal, el niño se puede presentar episodio de aspiración (Canizzarro et al., 2018a; Till et al., 2017)[365,369,373].

A largo plazo traqueomalacia puede contribuir a una morbilidad respiratoria significativa en pacientes con EA. En casos severos, si no se corrige, puede dar como resultado el desarrollo de bronquiectasias en hasta el 31 % [365]. También puede repercutir en la calidad de vida, al empeorar los síntomas con cualquier actividad que aumente la presión intratorácica como toser, llorar, reír, maniobras de Valsalva, alimentación, espiración forzada, nadar, bucear o acostarse en decúbito supino [366].

4.6.4. PARACLÍNICA

4.6.4.1. Endoscopia de vía aérea:

La traqueo-broncoscopia se considera el gold standard para la valoración de la traqueomalacia [368][373]. No obstante, se trata de una técnica invasiva, requiere anestesia y con el paciente en respiración espontánea.

El criterio diagnóstico se basa en observar un colapso traqueal superior al 50% del lumen durante la espiración, o una relación entre el cartílago y la pars membranosa mayor a 3:1 [374]. En individuos sanos, la disminución del diámetro de las vías respiratorias no suele ser más del 10 – 20% incluso con la tos [366][368]. Cuando el colapso es antero-posterior, el lumen traqueal se estrecha hasta que adquiere forma de hendidura (Figura 4.6.5 y 4.6.5). Se puede observar una compresión pulsátil sobre la pared anterior traqueal originada por el arco aórtico o el tronco braquiocefálico. Además de evaluar la debilidad de los anillos cartilaginosos, también permite evaluar la presencia de una pars membranosa flácida con colapso posterior. La traqueobroncoscopia permite también valorar la extensión y la severidad del colapso traqueal o bronquial, así como identificar anomalías asociadas de la vía aérea, como la estenosis traqueal [2,128].



Figura 4.6.4. Visión bronoscópica. A) Tráquea normal, forma de “C”. B) Anillos traqueales en forma de “U”, con membrana posterior mas flácida e intrusión dentro del lumen traqueal. C) Anillos traqueales en forma de arco, con membrana posterior más ancha, e intrusión de ésta en el lumen traqueal. Fuente: [376].

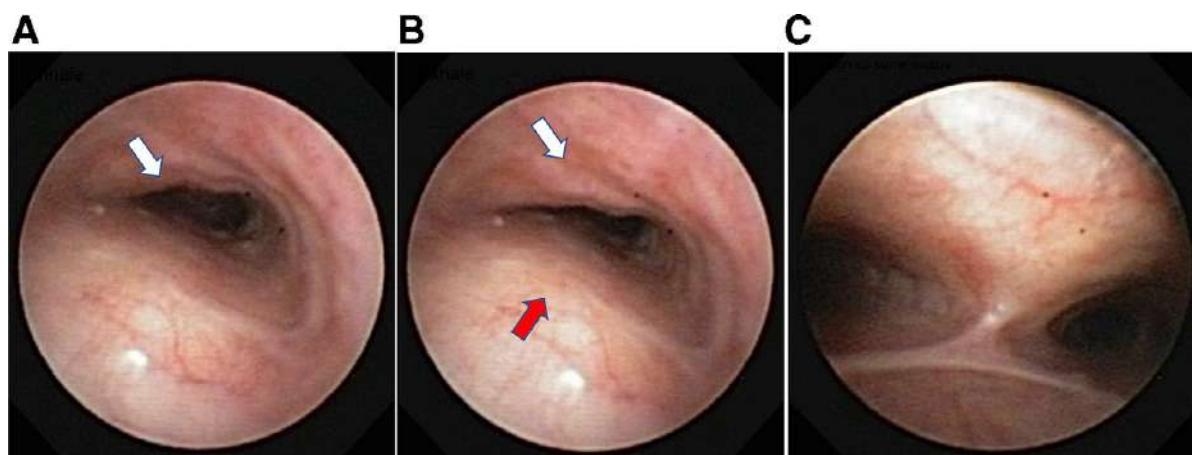


Figura 4.6.5. Diferentes tipos de colapsos en un mismo paciente. A) Colapso parcial anterior durante inspiración (flecha blanca). B) Mayor colapso anterior en espiración (flecha blanca), y asocia colapso posterior (flecha roja). C) Moco atrapado por debajo de la zona de la traqueomalacia [377]

El grupo EAT de Boston tiene una forma sistematizada para valoración de la traqueomalacia [375]. Dividen la tráquea en tres regiones (Figura 4.6.6): T1, que se refiere al tercio superior o tráquea cervical, abarca desde el cartílago cricoides hasta las clavículas; T2, corresponde al tercio medio de la tráquea, incluyendo la región desde las clavículas hasta el nacimiento de la arteria innominada (visualizada broncoscópicamente como una impresión traqueal anterior); T3, el tercio inferior de la tráquea, abarca desde el nacimiento de la arteria innominada hasta la carina. Los bronquios también se subdividen: el derecho en proximal y distal (R1 y R2), y el izquierdo en proximal, medio y distal (L1, L2, L3) [366][368][375]. A continuación se realiza la denominada broncoscopia dinámica trifásica, la cual valora la gravedad del colapso en tres fases: en respiración superficial, al inducir la tos o maniobras de Valsalva, y con la vía aérea distendida con inyección 40 – 60 cm de aire (valora lesiones que solo se ven con maniobras que distienden la vía aérea como divertículos traqueales, FTE recurrente, bronquio aberrante) (Figura 4.6.7) [366][368]. El grado de colapso se mide en base al porcentaje de intrusión posterior de la pars membranosa dentro de la tráquea; y separado por categorías: leve (50 – 74%), moderada (75 – 89%), y severa (>90%) [375]. En cada región, y en cada una de las 3 fases, se mide este porcentaje de colapso y se registra en una planilla (Figura 4.6.6) [368][375].

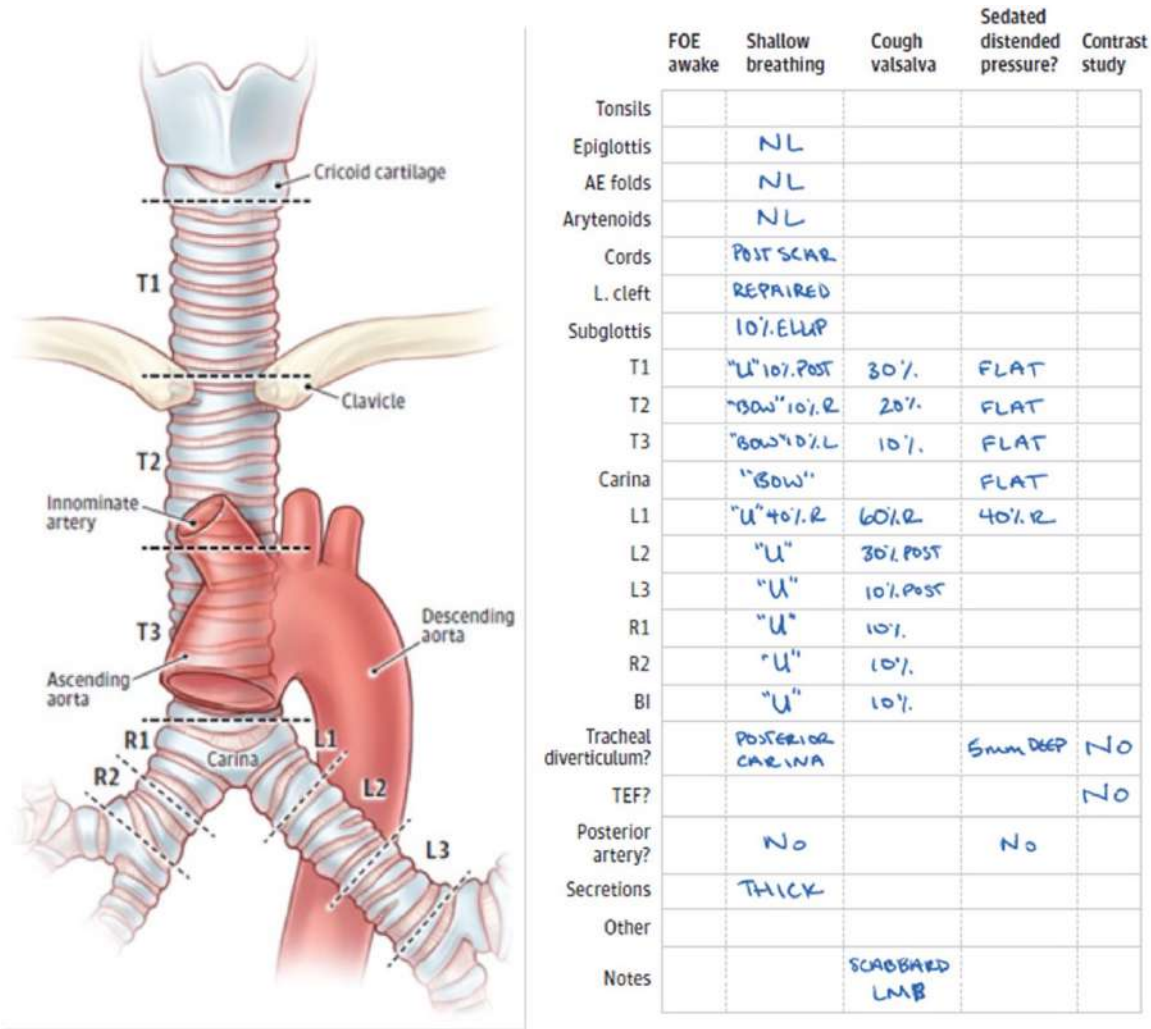


Figura 4.6.6. Variables a evaluar en la broncoscopia en el diagnóstico de traqueomalacia. Fuente: [375].

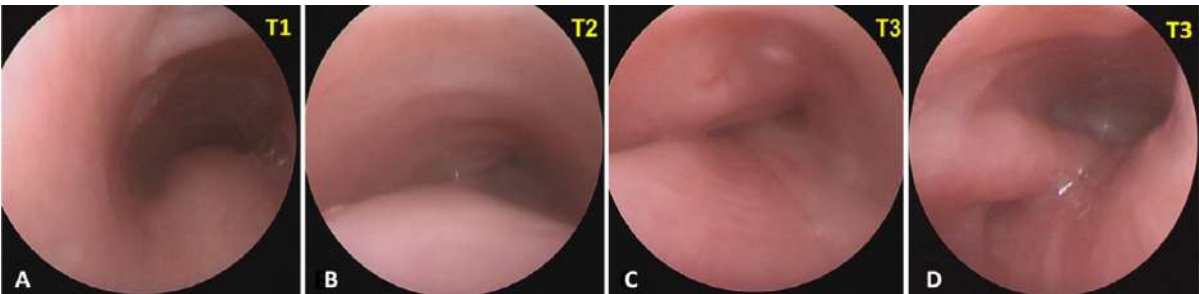


Figura 4.6.7. Broncoscopia dinámica trifásica. A) T1 con 30% colapso posterior con la tos. B) T2 con 30% de colapso con la tos. C) T3 con colapso de 40% anterolateral y 50% posterior con la tos. D) T3 con divertículo traqueal. Fuente: [370].

Según Van Hal et al., la sensibilidad (50%) y la especificidad (68%) de la traqueo-broncoscopia preoperatoria son bajas para el diagnóstico de traqueomalacia [373]. Además, el valor predictivo negativo es de 54%, lo que indica que la ausencia de traqueomalacia durante la evaluación preoperatoria, no excluye el desarrollo de traqueomalacia en el postoperatorio. Por tanto la broncoscopia preoperatoria no es una buena herramienta de cribado para la traqueomalacia en el preoperatorio, y parece prudente implementar una evaluación de postoperatorio, en casos de incidentes agudos relacionados con las vías respiratorias o problemas crónicos [373].

4.6.4.2. Esofagograma:

Será útil para descartar diagnóstico diferencial con estenosis de anastomosis, que además puede presentarse simultáneamente. En estos casos, es útil para visualizar la posibilidad de la compresión traqueal por el esófago pre-anastomosis distendido. Se debe presentar atención a la columna de aire traqueal en la vista lateral, que puede revelar un colapso traqueal completo durante maniobras de valsalva (llanto). También evalúa la deglución y la aspiración [7,366].

4.6.4.3. Tomografía computada multidetector:

La tomografía computarizada multidetector con reconstrucciones tridimensionales (3D) de la vía aérea y la vasculatura circundante es una herramienta muy útil para la evaluación preoperatoria [370][367][368][378][379]. Tiene una sensibilidad de 97%, especificidad de 100% para el diagnóstico [378]. Puede ser útil para identificar la posición o anatomía anormal de los grandes vasos (arterias aberrantes, anillos vasculares y aorta circunfleja), así como para medir la distancia entre la parte más anterior de la aorta descendente y el ligamento longitudinal anterior de la columna vertebral [366]. Si la aorta descendente se encuentra demasiado anteriormente, la porción media del bronquio principal izquierdo (L2) puede quedar atrapada entre la aorta descendente y la arteria pulmonar, lo que resulta en un estrechamiento del bronquio (Figura 4.6.8) [370]. En este caso, a menudo se realiza una aortopexia posterior descendente como veremos. La identificación de la arteria de Adamkiewicz guía al cirujano para evitar lesiones a esta arteria crítica durante una aortopexia descendente posterior y una disección mediastínica.

Puede evaluar la ubicación, las características y la gravedad del colapso y compresión estática de la vía aérea. Sin embargo, suele subestimar la gravedad del colapso estático de la vía aérea y, debe ser un complemento de la broncoscopia (que evalúa el colapso dinámico) [370].

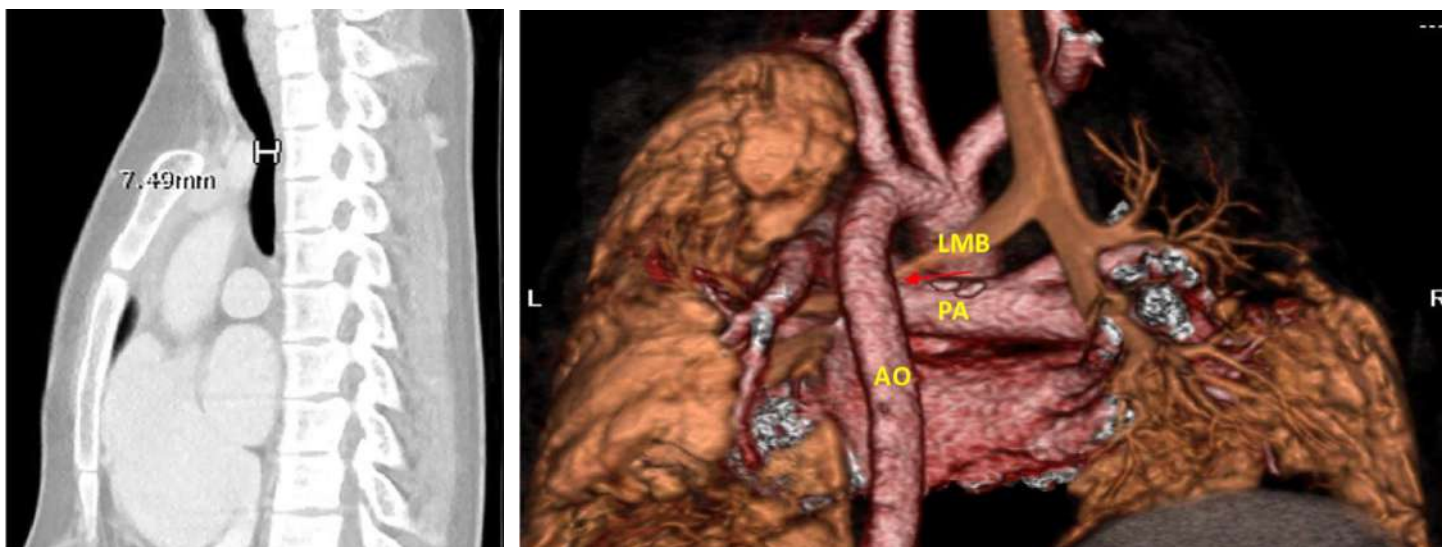


Figura 4.6.8. TC en diagnóstico de traqueomalacia. Izquierda: Diámetro anteroposterior gravemente reducido por compresión vasos sanguíneos. Derecha: Reconstrucción 3D (de otro paciente); bronquio principal izquierdo atrapado entre la aorta descendente (AO) y la arteria pulmonar (AP).

Existen estudios que demuestran una excelente correlación con la broncoscopia para determinar localización y severidad del colapso [378]. Ngercham M. et al. de Boston publicaron un estudio retrospectivo de 18 pacientes con AE, comparando la TC con la broncoscopia intraoperatoria (previo a la aortopexia) [380]. De los resultados obtuvieron que la TC detectó anomalías adicionales en el 67% de los pacientes (divertículos traqueales, anomalías vasculares), concluyendo que la combinación de ambas técnicas optimiza la planificación quirúrgica, especialmente en casos complejos (Figura 4.6.9).

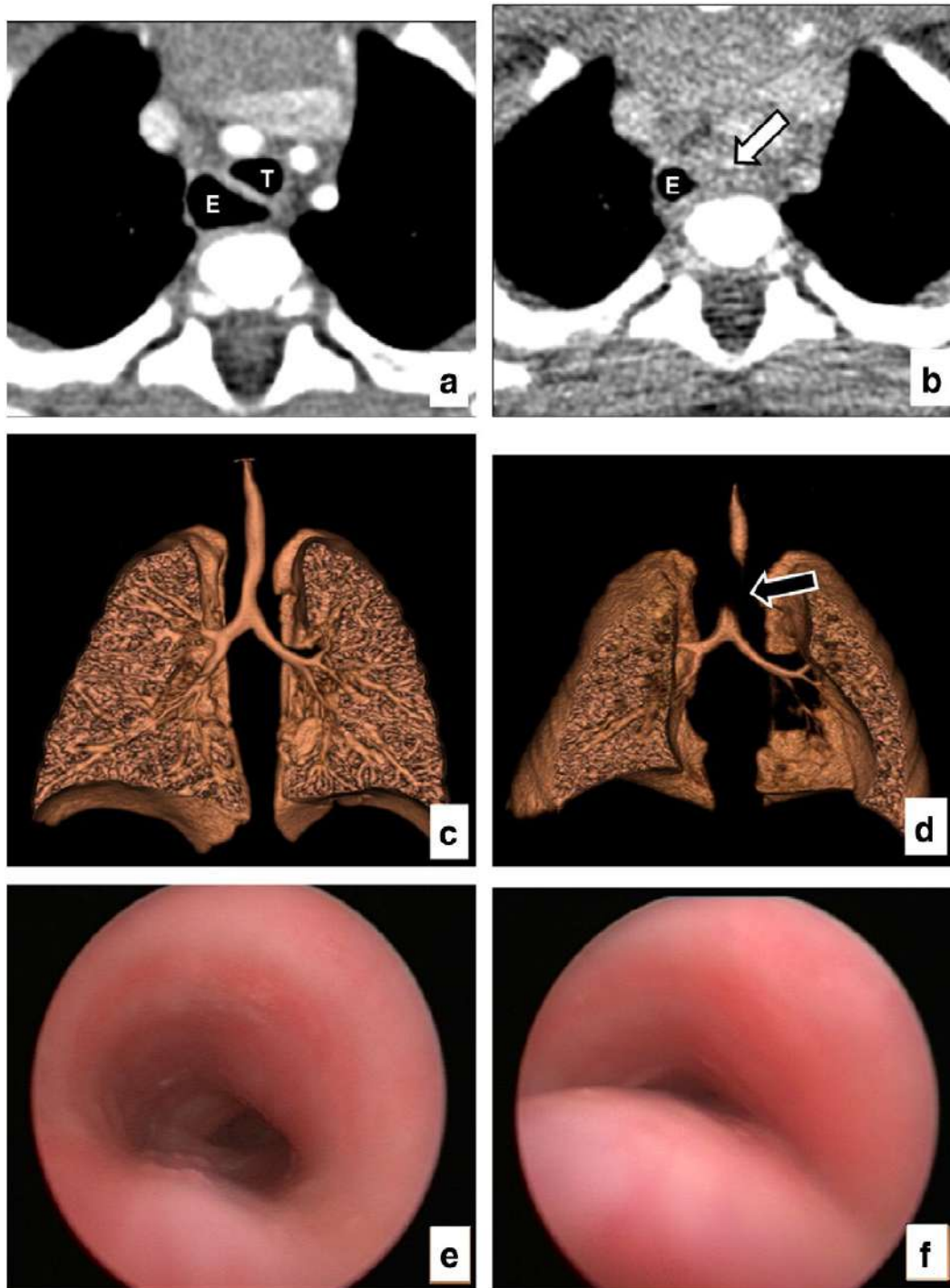


Figura 4.6.9. Comparación entre los hallazgos de la TC y la broncoscopia. A) Tráquea al final de la inspiración/ B) tráquea al final de la espiración con un marcado colapso (flecha). C y D) Reconstrucción 3D de A y B respectivamente. E y F) Vistas broncoscópicas respectivas.

La desventaja radica en la exposición a la radiación, y que en menores de 6 años, requiere sedación y ventilación con presión positiva [366][381].

4.6.4.4. Resonancia magnética de tiempo de eco ultracorto (3D Ultrashort Echo-Time MRI):

Es un método validado que cuantifica objetivamente el colapso dinámico de la tráquea en neonatos. A diferencia de los métodos anteriores, esta técnica no requiere de anestesia ni procedimientos invasivos que pueden alterar la aerodinámica del colapso (sedación e intubación), ni radiación ionizante[374][381]. Es una técnica adecuada para el seguimiento y valorar la respuesta a al tratamiento quirúrgico [381].

Según el estudio de Von Allmen D. et al. de Cincinnati, se puede calcular el índice de excentricidad en los 3 tercios traqueales, haciendo el cociente entre el diámetro menor y el diámetro mayor, durante la espiración (Figura 4.6.10) [374].

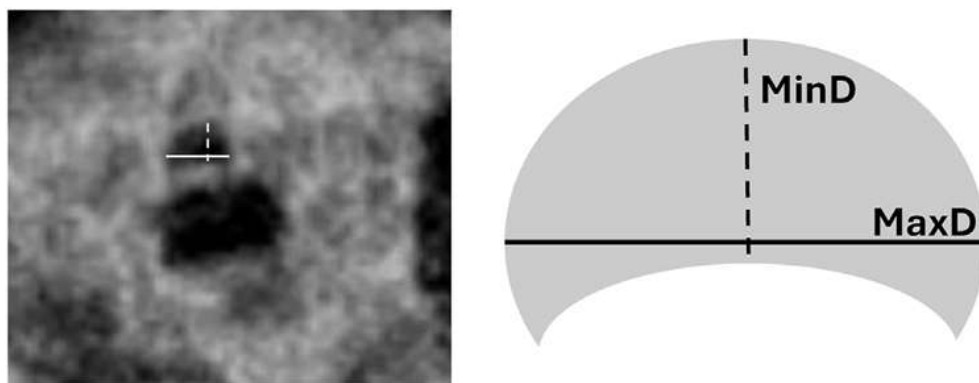


Figura 4.6.10. Índice de excentricidad. MinD: diámetro menor. MaxD: diámetro mayor.

Bates A. et al. de Cincinnati, compararon la capacidad de diagnosticar el grado de colapso traqueal de este método con la broncoscopia. De los resultados concluyen que hay buena correlación entre las mediciones de Eco-Time MRI y la broncoscopia para determinar la severidad del colapso [381][382].

4.6.5. DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Cuando existen episodios de aspiración, infecciones respiratorias recurrentes o ALTE, deben descartarse todas las condiciones que pueden presentarse con estos síntomas: ERGE, estenosis de anastomosis esofágica, recurrencia de FTE; debiéndose poner en marcha los estudios para diferenciarlos. Igualmente todas éstas pueden coexistir en el mismo paciente.

4.6.6. TRATAMIENTO

El tratamiento de la traqueomalacia sigue siendo controvertido. Como ya se ha mencionado varias veces, la mayoría de los pacientes con síntomas leves, no requieren intervención quirúrgica ya que estos síntomas mejoran a la edad de 1 – 2 años (Parikh et al., 2009). Con el crecimiento, los cartílagos tienden a volverse más rígidos. En estos casos, el tratamiento consiste en una buena nutrición, y adecuada suplementación de calcio. No obstante, puede pasar que no mejoren con el crecimiento y, de hecho, empeoren. Estos pacientes necesitan un seguimiento cercano para evaluar oportunamente la progresión de los síntomas.

4.6.6.1. TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO

4.6.6.1.1. Tratamiento médico:

En principio, a todos los pacientes se les realiza un tratamiento médico antes de considerar la corrección quirúrgica [368][370]. En el centro EAT de Boston, el pilar del tratamiento médico es la optimización de la depuración mucociliar [368][370]. Este tratamiento incluye: bromuro de ipratropio para disminuir las secreciones sin espesarlas, nebulizaciones con suero fisiológico o solución salina hipertónica 1 – 3 veces/día, y fisioterapia respiratoria [366][368]. Los corticoides inhalados en dosis bajas pueden disminuir el edema de mucosa y secreciones de la vía aérea, sin embargo, se debe evitar el uso rutinario, agresivo o continuo de corticoides, por riesgo de degradación del cartílago y debilitamiento del tejido y en definitiva, agravamiento de la traqueomalacia [366]. También se recomienda el control del reflujo gastroesofágico para minimizar los episodios de aspiración.

4.6.6.1.2. Presión positiva continua en la vía aérea:

En los casos moderados, se puede emplear ventilación no invasiva con presión positiva de la vía aérea (CPAP) [383]. En muchos casos es suficiente, más aún teniendo en cuenta la evolución favorable de la sintomatología con el crecimiento y evitar una intervención quirúrgica. Actualmente se dispone de dispositivos que permiten realizar el tratamiento en el domicilio. La desventaja es que se asocia con un retraso en el inicio de la alimentación oral, del habla y del lenguaje, y un posible retraso en el desarrollo (Till et al., 2017).

4.6.6.1.3. Stent traqueal:

Se ha intentado el tratamiento con la colocación endoscópica de stents traqueales intraluminales [370]. Existe una variedad de materiales, incluyendo: absorbibles, metal recubierto, y silicona [384][385][386]. Este procedimiento es menos invasivo, sin embargo, su uso en niños ha sido limitado debido al riesgo de complicaciones graves, incluyendo migración del stent, erosión de estructuras cercanas, formación de tejido de granulación, extracción difícil y necesidad de dilataciones o stents adicionales [366][368][370]. Por lo tanto, este enfoque actualmente ha caído en desuso, pero podría considerarse cuando la aortopexia no alivia el colapso traqueal o para los casos raros de traqueo-bronco-malacia difusa, para los cuales la aortopexia no es útil (Till et al., 2017)[368].

4.6.6.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El tratamiento quirúrgico se reserva para pacientes sintomáticos con hallazgos broncoscópicos de traqueomalacia severa, que fracasan con el tratamiento no quirúrgico [366]. Las opciones terapéuticas quirúrgicas incluyen: la traqueostomía, los procedimientos de pexia (aortopexia anterior, traqueopexia posterior y/o anterior, aortopexia descendente posterior), la resección traqueal y anastomosis término-terminal, la traqueoplastia por deslizamiento, y la ferulización de la tráquea (Figura 4.6.11) (Canizzarro et al., 2018a)[366]. El plan debe personalizarse en cada paciente según el tipo (intrínseca/extrínseca), y la ubicación de la traqueomalacia.

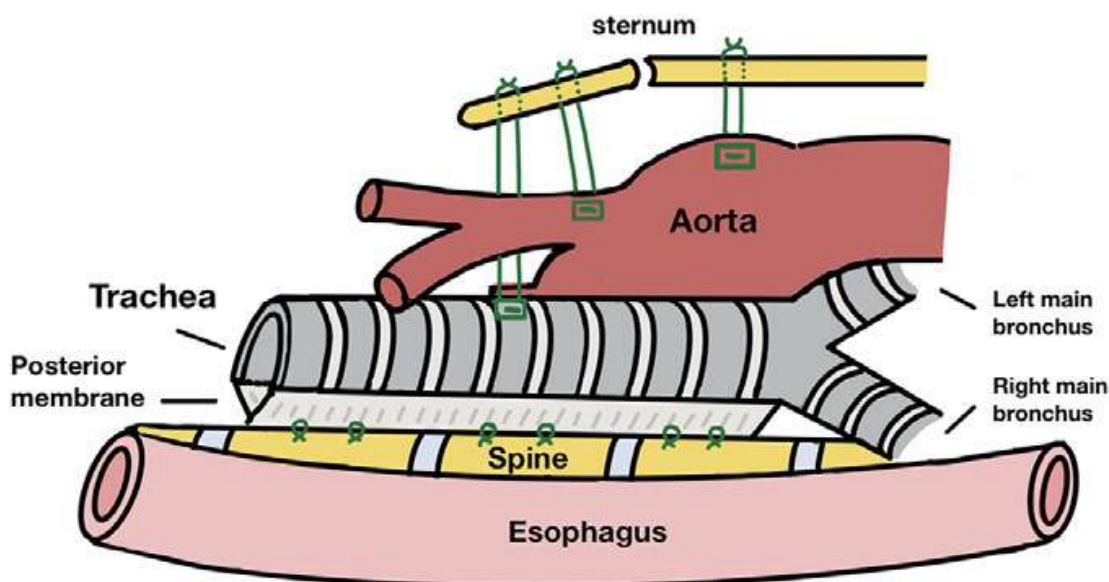


Figura 4.6.11. Procedimientos de pexia para el tratamiento de la traqueomalacia. Traqueopexia posterior, anterior y aortopexia. Fuente: [377].

4.6.6.2.1. Procedimientos de pexia:

Según Zendejas B., estos procedimientos se pueden clasificar en dos tipos: las pexias primarias que abordan directamente el colapso traqueal (traqueopexia anterior o posterior), o las pexias complementarias o secundarias que mejoran indirectamente la permeabilidad de la vía aérea (aortopexia anterior o descendente posterior) [387]. Pasaremos a describirlos en el orden en que fueron proponiéndose a lo largo de los años, siendo los primeros los que abordaban indirectamente el problema (aortopexia). Con el tiempo se vió que los puntos de la aortopexia podían aflojarse, y tendía a recidivar la traqueomalacia. En consecuencia, actualmente se han propuesto los procedimientos que abordan directamente el problema (traqueopexia). Cabe destacar que cada caso debe evaluarse de forma individual, pudiendo combinarse varios de estos procedimientos, si fuese necesario, para resolver el colapso de la vía aérea del paciente.

4.6.6.2.1.1. Aortopexia anterior:

La aortopexia anterior fue descrita inicialmente por Gross y Neuhauser en 1948, y continúa siendo la técnica quirúrgica más comúnmente utilizada en la traqueomalacia [366][368]. Consiste en la elevación de la aorta ascendente, el arco aórtico o de cualquier vaso que se relacione anatómicamente con la cara anterior traqueal, fijándolo a la parte posterior del esternón (Figura 4.6.11) [366]. Al traccionar de estos vasos, se genera una tensión sobre la pared anterior de la tráquea, ampliando su lumen y el de ambos bronquios fuere significativamente, y reduciendo el riesgo de colapso (Till et al., 2017). Cabe destacar que esta técnica no trata directamente la traqueomalacia, sino que actúa previniendo el colapso traqueal. Es fundamental realizar una broncoscopia rígida al inicio del procedimiento para identificar el grado de traqueomalacia presente y poder contar un punto inicial de comparación. La broncoscopia se repetirá durante el procedimiento, para evaluar los resultados, y revelar si éstos son efectivos. El abordaje puede ser tanto convencional como mínimamente invasivo por toracoscopia.

4.6.6.2.1.1. Abordaje convencional:

La cirugía abierta o convencional ofrece varios tipos de abordaje. Puede ser una mediastinotomía anterior o paraesternal (abordaje de Chamberlain) o una toracotomía anterolateral izquierda (como la había descripto Gross) (Figura 4.6.12). También se ha realizado a través de una toracotomía anterior derecha. Bullard et al. ingresaron al tórax a través de una ventana mediastínica resecando los cartílagos costales II y III a la izquierda. El inconveniente con estos abordajes, es que son laterales, y por tanto puede generar una exposición no adecuada del bronquio fuente contralateral. La tráquea y los bronquios fuente se encuentran en la línea media. Si la incisión se realiza a la izquierda o derecha del esternón, el alivio de la compresión de ese lado será satisfactoria, pero puede no serlo del bronquio fuente opuesto. Además, la elevación de la aorta puede no ser recta anterior y puede desviarse ligeramente hacia el lado opuesto, tendiendo a comprimir el bronquio fuente. De aquí la importancia de la broncoscopia de control al final del procedimiento, para evaluar las consecuencias para el bronquio principal contralateral.

Se coloca al paciente en posición en decúbito supino, con el paciente ligeramente erguido, con el cuello hiperextendido.

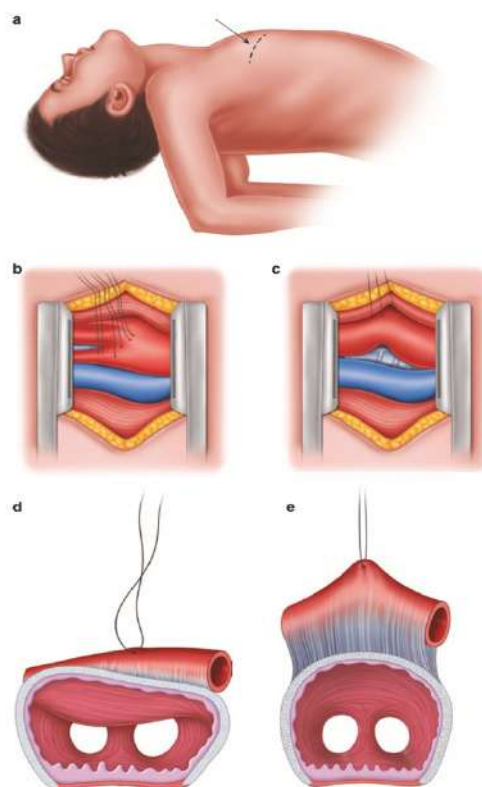


Figura 4.6.12. Abordaje convencional. Fuente: (Till et al., 2017).

Para evitar la elevación asimétrica, Vaishnav y MacKinnon propusieron un abordaje por una manubriotomía media por una incisión transversal de 3 cm, a la altura de la unión manubrioesternal, lo que permite el acceso directo al mediastino anterior (Figura 4.6.13) [388]. Esto proporciona una exposición equivalente al abordaje por esternotomía parcial, es decir, una exposición directa del tronco braquiocefálico, la aorta ascendente, el arco aórtico, y la arteria pulmonar [389]. Además en casos de sangrado, este abordaje permite acceder fácilmente a los vasos y un control directo. Una esternotomía media completa como lo propusieron Brawn y Huddart, es innecesaria y sin duda, prolonga la intervención [390].

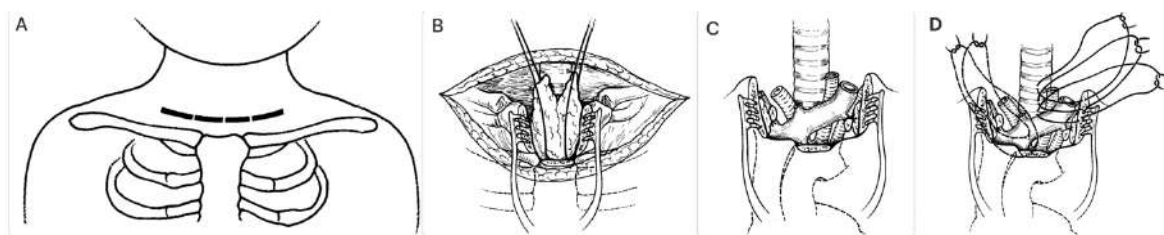


Figura. 4.6.13 Abordaje cervical. A) Incisión en piel. B) Liberación de timo. C) Identificación de vasos. D) Colocación de suturas. Fuente: [388].

Una vez abierto el manubrio esternal, se coloca un retractor esternal, y se expone el timo cuyo lóbulo derecho se desplaza o se reseca si es necesario (timectomía parcial) [366]. Esto expone la parte superior del pericardio, el cual se incide verticalmente, lo que expone la aorta ascendente, el tronco braquiocefálico y la arteria pulmonar [366]. Para asegurar una aortopexia eficaz, se realiza una prueba elevando los vasos bajo visión broncoscópica simultánea y valorando su efecto en la vía aérea. Los vasos que deben elevarse varían y la aorta no siempre se incluye. Se prueba elevando la aorta ascendente, y el tronco braquiocefálico, y se visualiza tanto el lumen traqueal como el de los bronquios fuente. De ser necesario se puede elevar también otras ramas del cayado aórtico, la arteria pulmonar, o la porción superior del pericardio (que se relaciona hacia posterior con el tercio inferior de la tráquea, la carina y los bronquios fuente). En casos en los que el arco aórtico no alcanzar el esternón sin una tensión indebida, se ha propuesto suturar un colgajo de pericardio en la raíz de la aorta al esternón (Till et al., 2017).

Una vez identificados los vasos a pexiar (en general la aorta ascendente, el arco aórtico y el tronco braquiocefálico), se toma su pared anterior con suturas, y se anclan a la fascia posterior del

esternón (Figura 4.6.14). La sutura a emplear es no absorbible 3-0, ya sea trenzada (como Ethibond®) o monofilamento (como Prolene®). Los puntos pasan por la adventicia de la pared de los vasos, pero sin entrar al lumen. Se realizan en U horizontales, con pledget, para proporcionar mayor fuerza de sujeción. Si se produce sangrado, se puede retirar la sutura y cerrar con un punto más superficial de Prolene® 6-0 o 7-0 (Till et al., 2017).

En casos en que broncoscópicamente persista una pars membranosa redundante, puede ser beneficioso una traqueopexia posterior, es decir la fijación de la pars membranosa traqueal a la fascia prevertebral (Till et al., 2017).

Cabe destacar que no se realiza disección entre estos vasos y el árbol traqueobronquial, ya que estos tejidos sirven para retraer la superficie anterior de la vía aérea. También es importante no disecar detrás de la tráquea para que el tejido mantenga la pared posterior de la vía aérea en su lugar cuando la pared anterior se tracciona. Finalmente se deja un drenaje de tórax en el área subxifoidea, debajo de la pexia vascular.

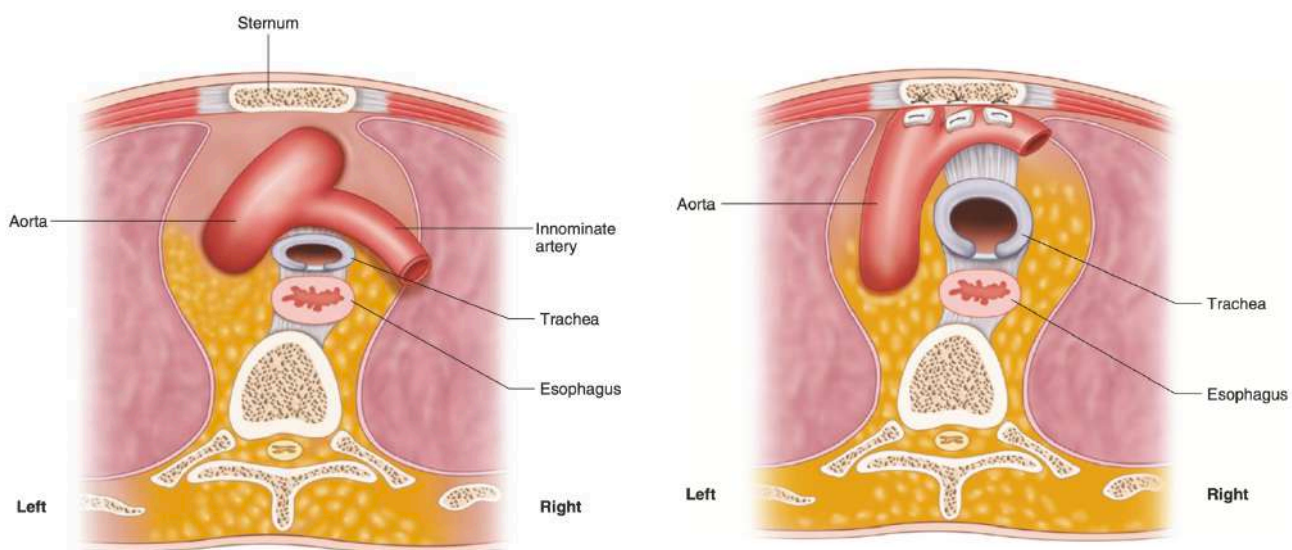


Figura 4.6.14. Aortopexia anterior. La aorta ascendente, el arco aórtico y el tronco braquiocefálico (arteria innominada) discurren a través de la tráquea débil, y son un contribuyente significativo a la obstrucción de la vía aérea. La elevación de la cara lateral del tronco braquiocefálico, y la aorta ascendente alivia la obstrucción al traccionar la tráquea, haciéndola ya no propensa al colapso.

4.6.6.2.1.1.2. Abordaje mínimamente invasivo:

Con el advenimiento de la cirugía mínimamente invasiva, las secuelas de esta cirugía se han visto reducidas [391][392]. Las ventajas son las de toda cirugía de mínimo acceso: menor dolor, mejor resultado estético, menos secuelas músculo-esqueléticas [393]. No es necesaria la ventilación unipulmonar. El neumotórax se coloca a una presión de CO₂ de 5 mmHg (3 – 8 mmHg) y flujo de 0,1 – 2 L/min [135]. El paciente se coloca en decúbito dorsal, cerca del borde izquierdo de la mesa [393]. Se eleva el tórax izquierdo 15° y la mesa se coloca en Trendelenburg invertido de 15° (Figura 4.6.15). Se abduce el brazo izquierdo a lo largo de la cabeza para liberar la axila izquierda. La cabeza del niño se coloca de tal manera que se pueda realizar una broncoscopia intraoperatoria. Se marca la línea medioesternal para la futura inserción de suturas (Figura 4.6.15) [7,393].

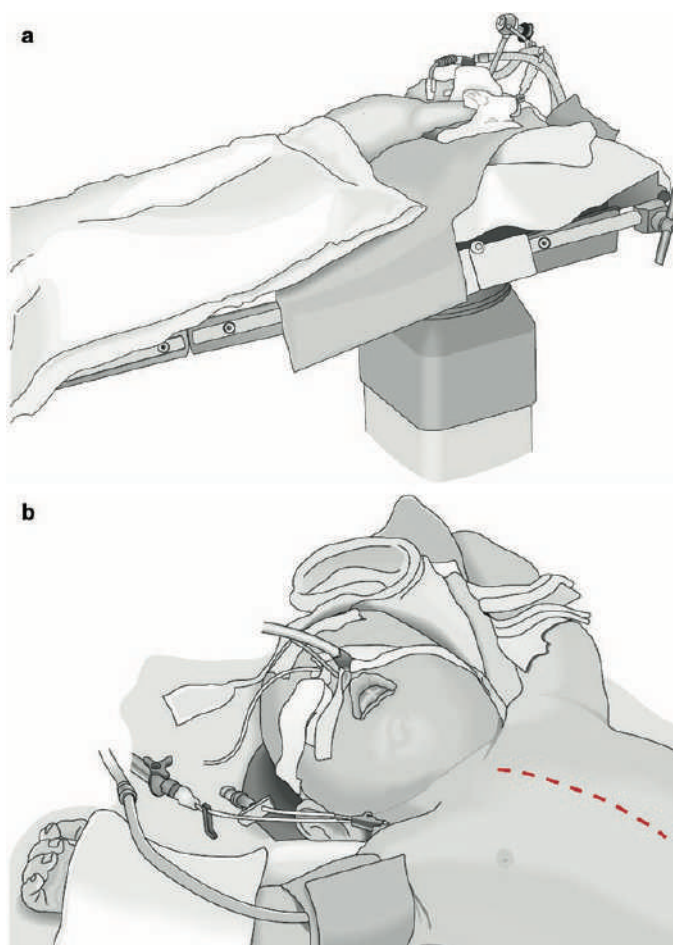


Figura 4.6.15. Posición del paciente. a) Posición en decúbito supino cerca del borde izquierdo de una mesa, con elevación de 15° debajo de hemitórax izquierdo, con brazo izquierdo sobre la cabeza, con la mesa en Trendelenburg invertido de 15°. b) Se marca la línea medioesternal para la futura inserción de suturas (Till et al., 2017).

El cirujano se sitúa a la izquierda de la mesa, con el camarógrafo a su lado izquierdo y la instrumentista en el extremo inferior. El carro con la pantalla se colocan a la derecha de la mesa, hacia la cabeza del paciente (Figura 4.6.16) (Till et al., 2017).

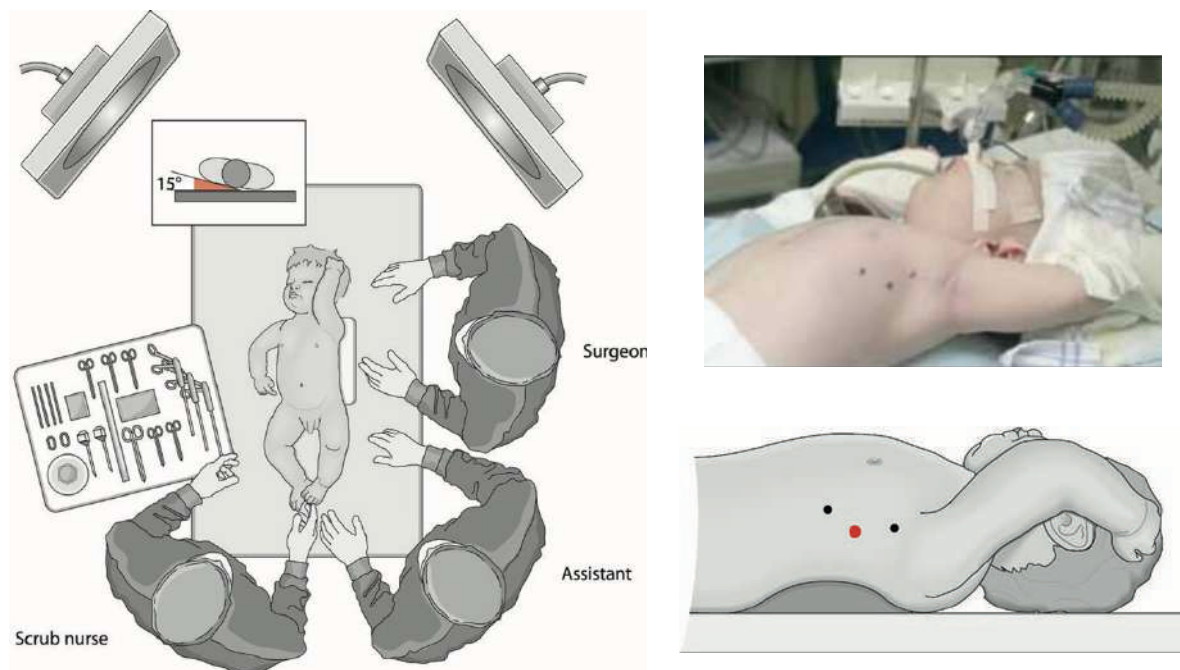


Figura. 4.6.16. Aortopexia toracoscópica. A) Disposición equipo quirúrgico. B) Sitio trócares: “C” primer trócar para la óptica, “R” segundo trócar para mano derecha, y “L” tercer trócar para mano izquierda. Fuente: (Till et al., 2017).

Se emplean tres trócares. El primero de 5mm para la óptica de 4mm y 30°, a nivel del 5° EIC, línea axilar media, a la altura de la mamila. Tras confirmar que se encuentra dentro de la cavidad torácica se inicia la insuflación de CO₂. Los siguientes dos trócares para instrumental de trabajo se colocan bajo visión directa: el segundo en 3er EIC, línea axilar anterior (mano derecha del cirujano), y el tercero en el 7° EIC, línea axilar media (mano izquierda del cirujano) (Figura 4.6.16) [393].

Antes de iniciar la disección, se deben identificar los repères anatómicos: los vasos mamarios internos (anteriormente), el nervio frénico (por delante del pedículo pulmonar izquierdo), y el pericardio (en posición inferior) (Figura 4.6.18) [135]. El acceso al mediastino anterior debe realizarse por encima de la raíz aórtica y anterior al nervio frénico. La pleura mediastínica se abre longitudinalmente sobre el timo, y se moviliza la glándula hacia la derecha. Puede requerirse la

resección del lóbulo izquierdo del timo si no se logra una visualización adecuada del tronco braquiocefálico al retraer el timo lateralmente. La raíz aórtica con reflexión pericárdica, el arco aórtico y el tronco braquiocefálico se liberan, dejando la adventicia intacta [7,135][393].

Luego se colocan entre 3 – 4 puntos, tomando la reflexión del pericardio sobre la aorta ascendente, el tronco braquiocefálico, y el arco aórtico (Figura 4.6.18). La profundidad de los puntos debe ser equilibrada: no tan profunda como para provocar sangrado, ni tan superficial como para generar desgarro o dehiscencia de la pexia posterior [393]. Existen distintas técnicas para pasar las suturas a través del esternón. El grupo de Cincinnatti utiliza una aguja de punción epidural con un lazo de Prolene® (Figura 4.6.17A). Otros autores como Martínez Ferro M. o Van der Zee utilizan el sistema de la aguja de Reverdin o el Endoclose® (Figura 4.6.17B-C). [135][393]. En todos los casos, la topografía del sitio de paso de la sutura en la pared torácica se define bajo visión toracoscópica. El instrumento se introduce dos veces por la misma incisión cutánea, en posiciones medial y lateral, dejando un pequeño puente de esternón entre ambas, sobre el cual se ajusta el nudo [393]. Es fundamental regular la tensión aplicada, ya que un exceso de fuerza puede lesionar la aorta subyacente. Se recomienda utilizar suturas no absorbibles 3-0 o 4-0. Entre las opciones se encuentran las de politetrafluoretileno monofilamento microporoso (Gore-tex®) que ofrece buen deslizamiento y gran resistencia (Figura 4.6.18); aunque otros autores prefieren suturas trenzadas (Ethibond® con aguja CT-1), que pueden requerir menos nudos para asegurar la fijación (Figura 4.6.19) [135][393]. Durante la ligadura de las suturas debe evitarse la torsión de los vasos suspendidos, especialmente del tronco braquiocefálico. En este sentido, la oximetría de pulso de la mano derecha constituye una herramienta útil. Asimismo, ejercer presión sobre el esternón durante el anudado resulta ventajoso, ya que disminuye la distancia entre este y los vasos a suspender, reduciendo así la probabilidad de desgarro de las suturas.

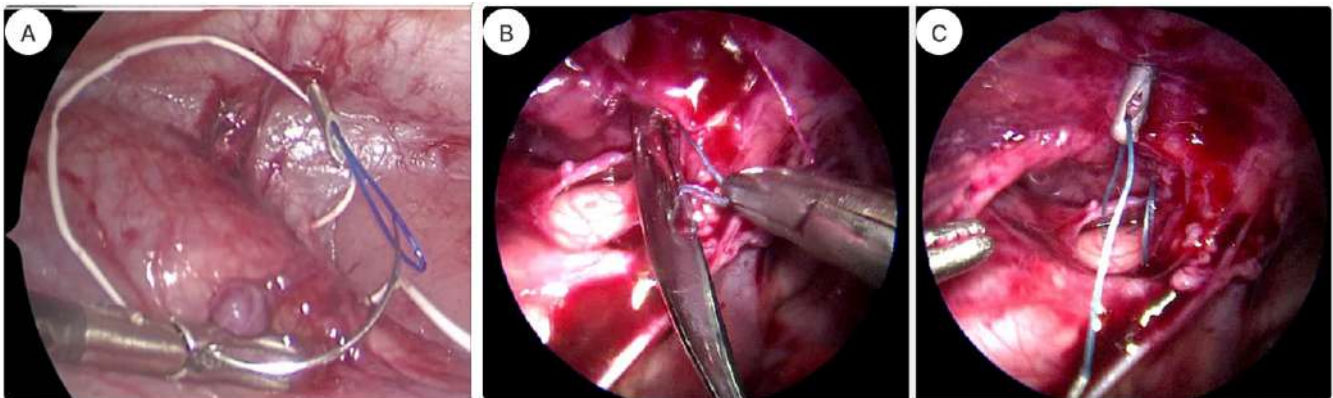


Figura 4.6.17. Formas de pasar las suturas. A) Con una aguja epidural con lazo de Prolene®. B) Con aguja de Reverdin. C) Con dispositivo Endo Close®. Fuente: [393].

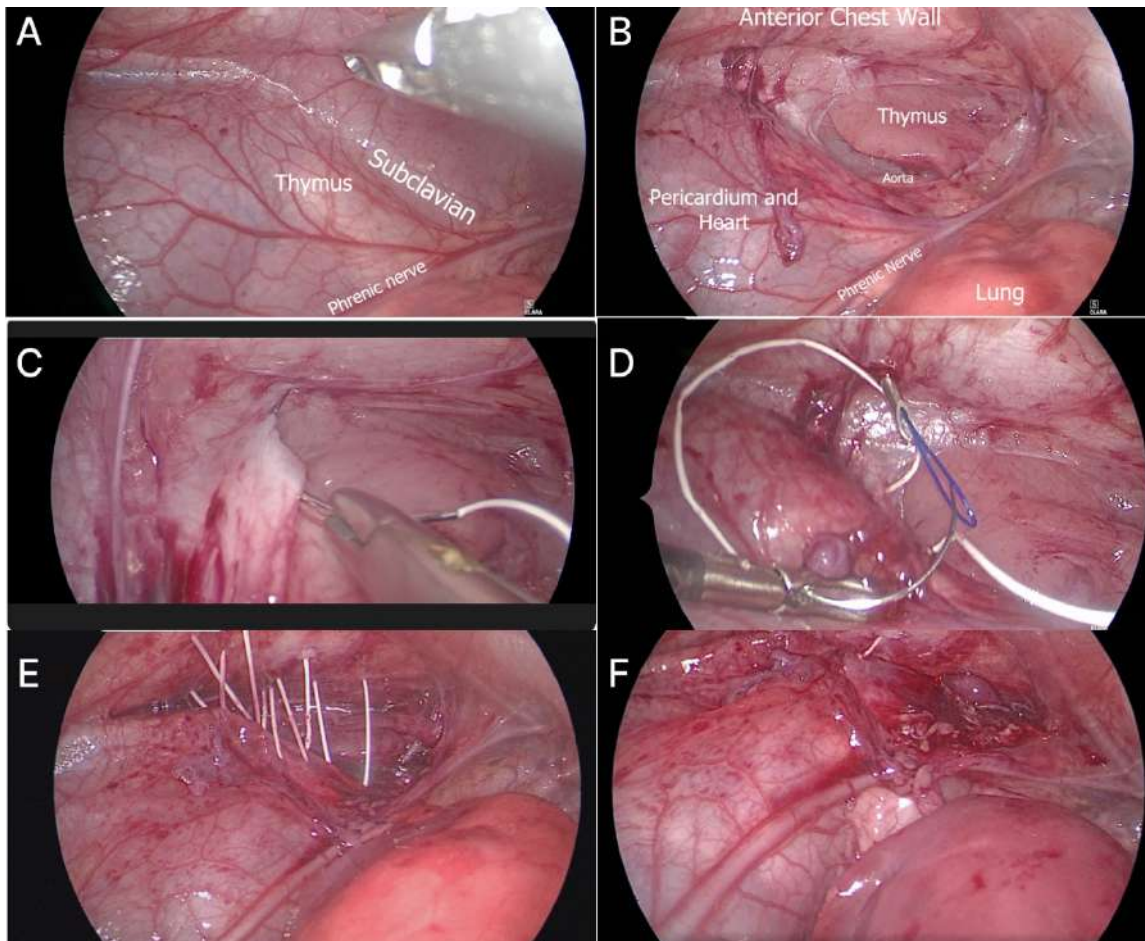
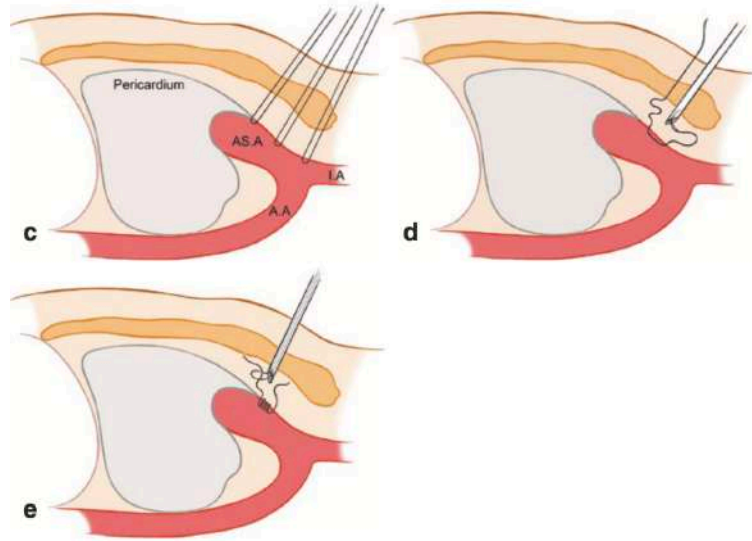


Figura 4.6.18. Aortopexia toracoscópica. Arriba: imagen esquemática. Abajo: imágenes intraoperatorias. A y B) Reperes anatómicos. C) Punto de Gore-Tex® tomando reflexión de pericardio sobre aorta ascendente. D) Aguja epidural a través de esternón con lazo Prolene® para pasar la sutura. E) Puntos de aortopexia sin atar. F) Pexia finalizada.

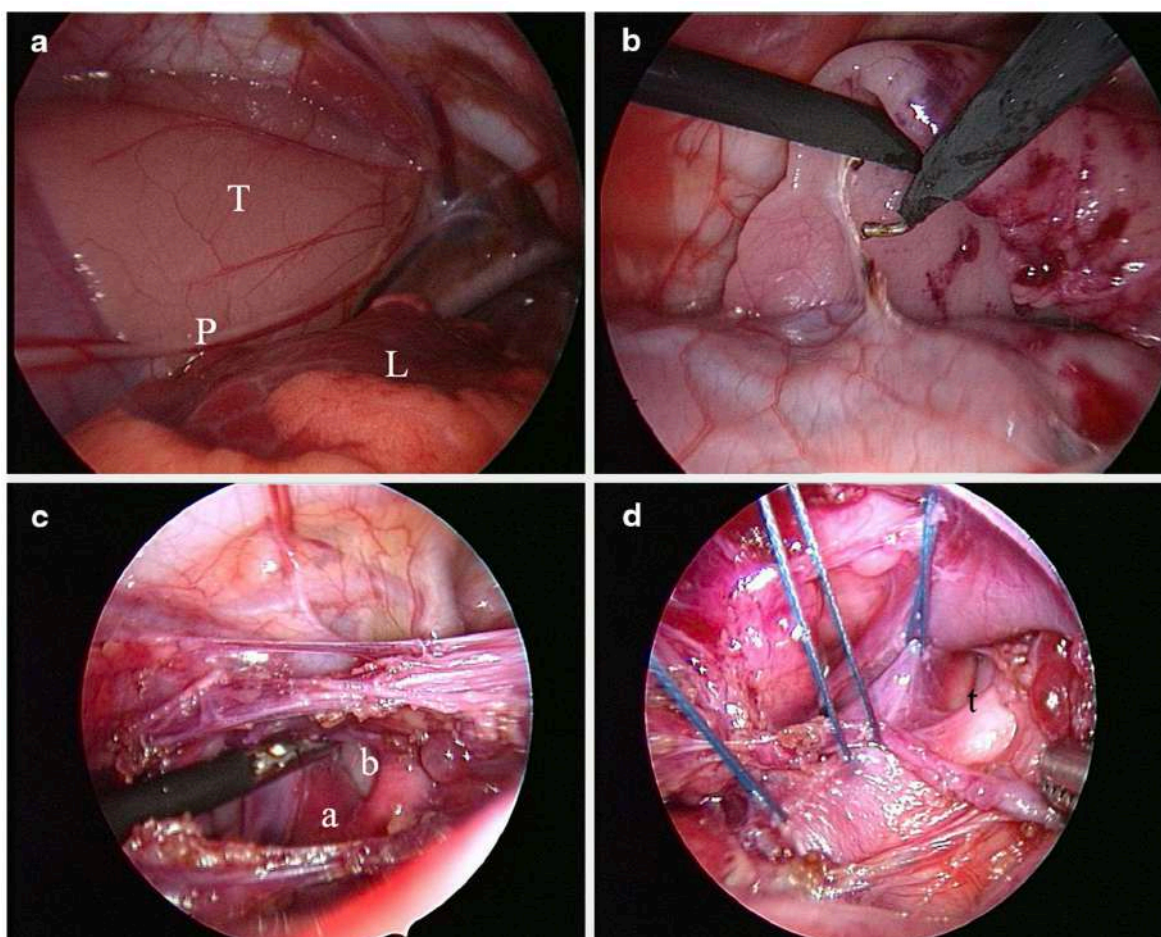


Figura 4.6.19. Aortopexia toracoscópica por Van der Zee. A) Reperes anatómicos: T, timo; P, nervio frénico; L, pulmón. B y C) Movilización del timo para exponer el pericardio y aorta y tronco braquiocefálico. D) Pexia con sutura de polietileno [393].

Al igual que en el abordaje convencional, se recomienda la realización de broncoscopia intraoperatoria, sin relajantes musculares, antes y después de la elevación de las suturas. Esto permite documentar la idoneidad de la aortopexia en relación con la apertura del lumen traqueal, y confirmar si la compresión ha sido resuelta por completo o si es necesario colocar puntos adicionales (Figura 4.6.21) [7,135]. No suele ser necesario dejar drenaje si el procedimiento se desarrolla sin complicaciones y se evita el traumatismo pulmonar [135][393]. Una vez finalizada la pexia, se evacúa el CO₂, se expanden los pulmones y se cierran las incisiones cutáneas (Figura 4.6.20). El paciente puede salir extubado de la cirugía, pero esta decisión queda a criterio del anestesiólogo [135].

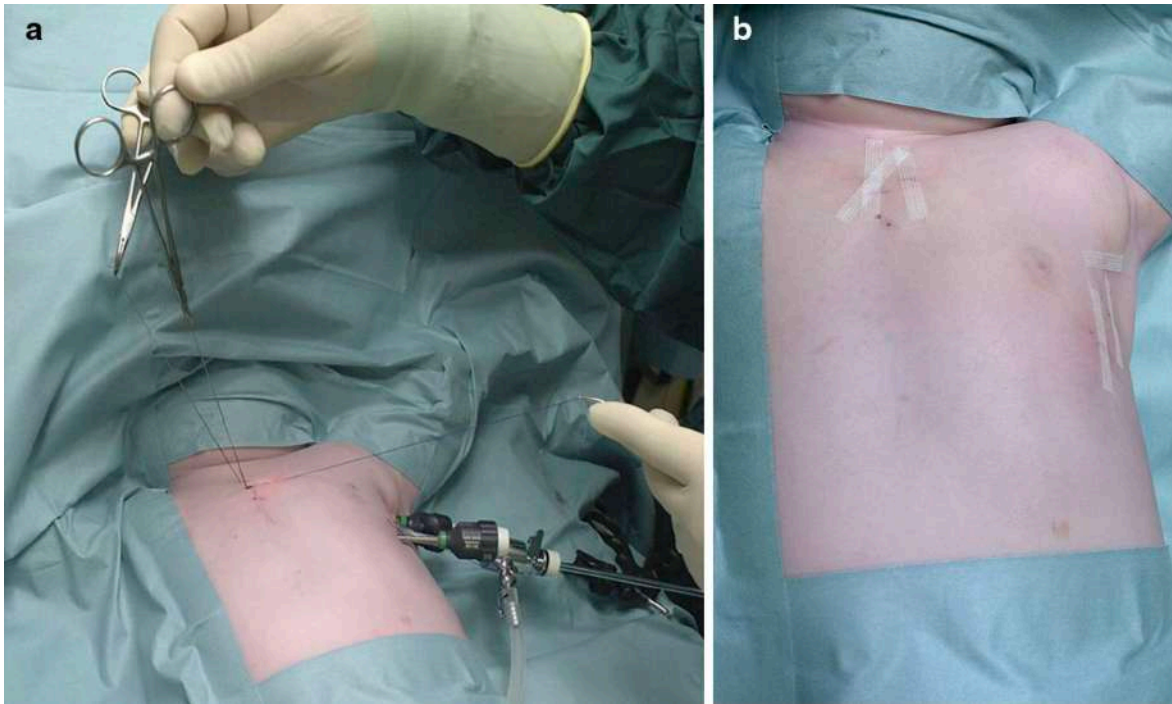


Figura 4.6.20. Aortopexia toracoscópica. A) Suturas elevadas para prueba de efecto de aortopexia bajo visión endoscópica. B) Si el resultado es adecuado, las suturas se atan subcutáneamente; resultado final. Fuente: [393]

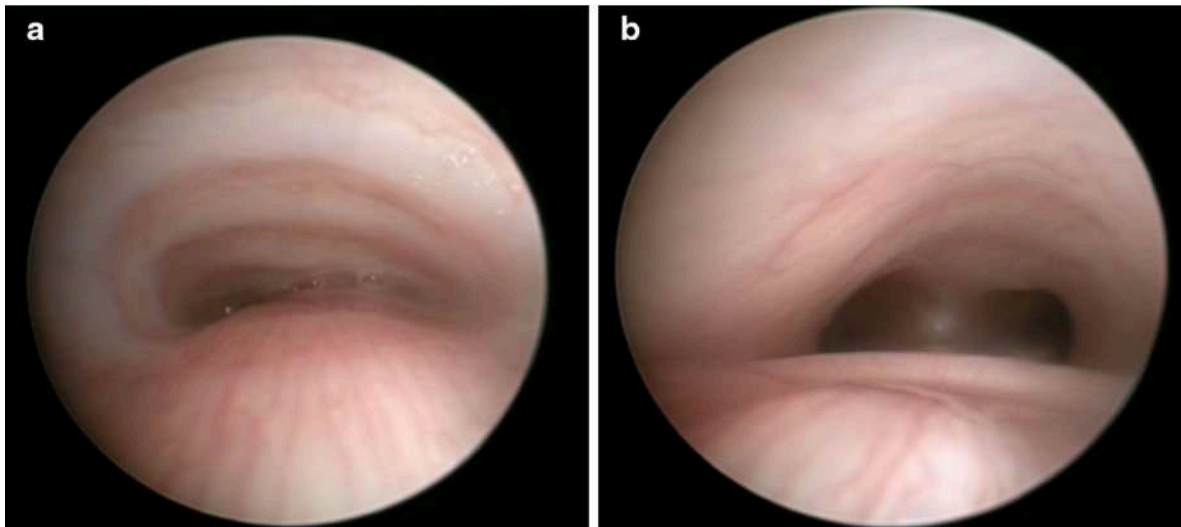


Figura 4.6.21. Vista de la tráquea antes de la elevación de la aorta. Las paredes ventral y posterior se tocan. b Vista de la tráquea después de la aortopexia. Fuente: [393].

Entre las complicaciones de la aortopexia se han descrito eventos graves como la hemorragia masiva secundaria al desgarro de las suturas insertadas a través de toda la pared del vaso. Esta complicación puede evitarse mediante la colocación meticulosa de las suturas tomando solo la adventicia. Algunos autores recomiendan incluir parte de la media, aunque esto aumenta el riesgo de atravesar la pared arterial en su totalidad. Otras complicaciones reportadas son la lesión del nervio frénico (que puede ser transitoria o requerir plicatura del diafragma). También se han descrito el síndrome pospericardiotomía y el quilopericardio (cuando se realiza pericardiotomía). También se han documentado complicaciones de la herida quirúrgica, como la dehiscencia, principalmente tras el abordaje abierto, siendo poco probables con técnicas toracoscópicas (Till et al., 2017).

Respecto a los resultados, Van der Zee publicó su serie de 16 pacientes sometidos a aortopexia anterior toracoscópica por traqueomalacia severa, de los cuales 14 tenían antecedente de AE [393]. La edad en el momento de la cirugía osciló entre 2 semanas y 12 meses. Dos pacientes habían sido sometidos previamente un procedimiento antirreflujo laparoscópico por sospecha de ERGE [393]. En cinco casos se presentó recurrencia de síntomas en un plazo de 2 a 4 semanas, requiriendo una re-aortopexia toracoscópica, que fue exitosa. Las causas de la recurrencia fueron: pexia insuficiente (que precisó 2 puntos), dehiscencia y reabsorción de suturas. Con un seguimiento a 10 años, todos los pacientes evolucionan favorablemente y sin nuevos incidentes [393].

Por otro lado, una revisión sistemática de Zanini A. et al., publicada en 2025, analizó 473 pacientes sometidos a aortopexia, donde obtuvieron los siguientes resultados: edad media 12.2 meses, el abordaje fue abierto en el 89.8% (esternotomía 63,1%; toracotomía 16,3%; cervicotomía 7,1%), éxito global de 84% (pero 40,8% con síntomas residuales), mortalidad de 6,6%, y complicaciones de 16,6%. Comparando los abordajes, el abierto fue mejor que el mínimamente invasivo ($p=0,041$) [394].

4.6.6.2.1.2. Traqueopexia en pacientes con AE:

Como se mencionó previamente, la aortopexia anterior no corrige la intrusión posterior de la pars membranosa, ni la malformación congénita del cartílago traqueal, lo que explica que requiera reintervención en hasta un 25% de los casos [365][368]. Este fenómeno se atribuye a que, con el tiempo, el tejido areolar mediastínico puede relajarse, permitiendo nuevamente el colapso traqueal, o a la pérdida de tensión de las suturas con retroceso vascular [366].

En este contexto, el grupo multidisciplinario del centro EAT de Boston, ya hace varios años que plantea la traqueopexia (anterior o posterior) como opción terapéutica en la traqueomalacia severa, en particular la traqueopexia posterior [370,387,395][396]. Este grupo cree que el abordaje posterior es más efectivo ya que aborda directamente la fisiopatología que para ellos es la principal en la traqueomalacia: la intrusión excesiva de la pars membranosa [387][368].

Inicialmente, este mismo grupo había propuesto la traqueopexia posterior para el tratamiento de la FTE recurrente, eliminando el riesgo de recurrencia al separar las líneas de sutura traqueal y esofágica [331]. En evaluaciones broncoscópicas posteriores, se observó que estos pacientes tenían una marcada mejoría en la traqueomalacia posterior, por intrusión de la pars membranosa. Por lo tanto, comenzaron a extender su aplicación para tratar la traqueomalacia.

Si el paciente continúa teniendo síntomas, se puede asociar una traqueopexia o aortopexia anterior en un segundo procedimiento [366][368][370][397]. La traqueopexia anterior emplea suturas para sostener la pared anterior de la tráquea y/o los bronquios principales al esternón y pared torácica anterior. Tanto en la traqueopexia anterior como en la posterior, los puntos se colocan bajo guía broncoscópica directa para confirmar con precisión la colocación extraluminal, y evaluar los resultados de mejora del diámetro de la vía aérea [366]. Los pacientes que requieren pexia anterior y posterior suelen tener cartílagos en forma de arco con compresión grave (más del 50%) de la vía aérea anterior por la gran vasculatura. En estos casos se prefiere proceder primero con la pexia anterior y, si persisten los síntomas respiratorios, se realiza la pexia posterior. Ambas pexias se pueden realizar durante el mismo procedimiento, pero conlleva mayor riesgo de lesión de la membrana posterior [370]. Al finalizar todos los procedimientos, se realiza la maniobra de Muñoz: una prueba de presión negativa en la vía aérea con visualización broncoscopia simultánea. El objetivo es una permeabilidad superior al 50 % con una succión de -50 mmHg aplicada en la vía aérea [370].

En el año 2017, este grupo de Boston revisaron 98 pacientes a los que se les había realizado traqueopexia posterior a una edad media de 15 meses (6 – 33) [369]. De los resultados obtuvieron evidencia estadísticamente significativa en mejora de la tos, respiración ruidosa, infecciones respiratorias prolongadas y recurrentes, dificultad respiratoria transitoria que requirió presión positiva, dependencia de oxígeno, episodios de cianosis y ALTE ($p < 0,001$), así como dependencia del ventilador ($p=0,04$). Se reintervino el 9.2% de los casos con aortopexia complementaria [369].

Más recientemente, en 2025, Shieh H., en colaboración con cirujanos de centro EAT de Boston, Jennings R. y Zendejas B., publicaron un trabajo donde plantean la traqueopexia en pacientes con traqueomalacia severa, como alternativa a la traqueostomía [365]. Revisaron retrospectivamente 80 pacientes con AE (el 92.5% tipo III), en los que se les había realizado traqueopexia por episodios de cianosis y/o ALTE (53%), o refractarios a ventilación con presión positiva (21%), y dependencia del ventilador (26%) [365]. La media de edad fue de 6 meses. La traqueopexia fue posterior en el 73%, anterior en el 25%, y simultánea posterior y anterior en el 4%. De los resultados obtuvieron evidencia estadística significativa de reducción de episodios de cianosis ($p < 0.001$), y reducción de necesidad de ventilación positiva y dependencia de ventilador ($p < 0.001$). El 75.9% logró evitar la traqueostomía, y se obtuvo un 0% de recurrencias en un seguimiento de 39 meses [365]. Este estudio plantea que en pacientes con AE con traqueomalacia severa y potencialmente mortal, la traqueo-broncopexia es la técnica de elección, ya que reduce eventos graves y soporte respiratorio, y evita la traqueostomía en la gran mayoría [365].

En base al concepto de la alteración de la pared traqueal a nivel de la FTE en los casos de AE tipo III (mencionado en el apartado de patogenia), estos autores recomiendan realizar la traqueopexia posterior en el mismo acto de la reparación inicial de la EA [365]. En 2024, Zendejas B. publicó un estudio retrospectivo en 63 pacientes con AE tipo III, comparando aquellos que recibieron traqueopexia posterior primaria (21) con quienes no [375]. Los resultados mostraron menores tasas de infecciones respiratorias que requirieron hospitalización durante el primer año de vida ($p=0.01$), menor episodios de cianosis ($p=0.04$), y mejor ganancia ponderal ($p < 0,001$). Ninguno de los pacientes requirió cirugía adicional de la vía aérea ($p < 0,01$) [375].

Finalmente, se publicó el protocolo de investigación de un ensayo clínico controlado (“PORTRAIT Trial), multicéntrico en Europa y Reino Unido, que evaluará si la traqueopexia posterior sistemática, realizada de forma primaria en el mismo acto quirúrgico de la reparación de la AE, mejora los resultados respiratorios en pacientes con traqueomalacia severa [398]. Este estudio, una vez finalizado, aportará evidencia de mayor calidad para definir el valor de esta intervención.

A modo de resumen, se muestra esta figura 4.6.22 con los distintos tipos de pexias:

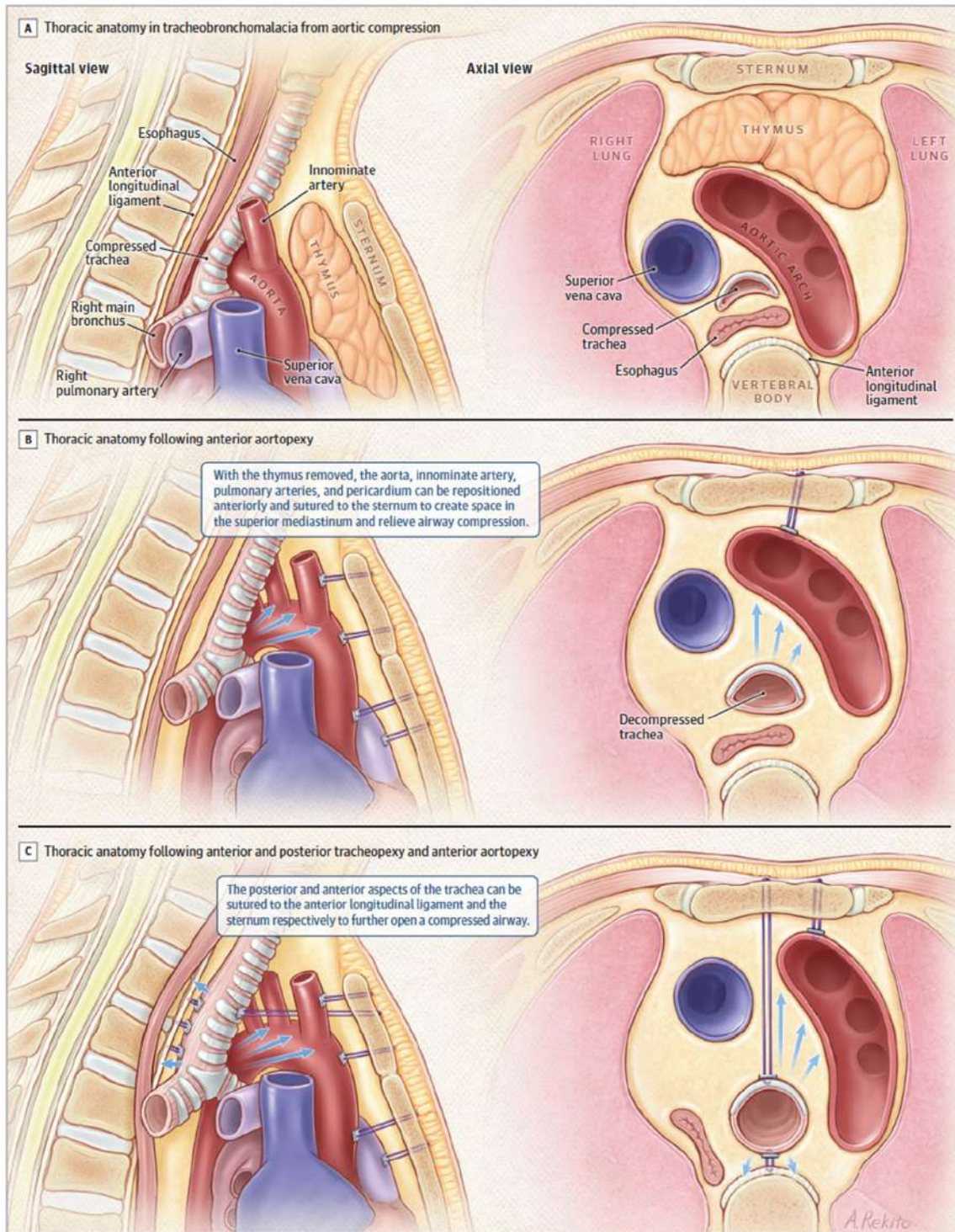


Figura 4.6.22. Resumen de los tipos de pexias. (A) Colapso de la vía aérea anterior causado por compresión de la aorta. B) Aortopexia anterior. C) Traqueopexia posterior y anterior combinada con aortopexia anterior. Fuente: [366].

A continuación (Figura 4.6.23) se muestra el algoritmo diagnóstico y terapéutico que llevan a cabo en el centro de referencia de Boston, donde se incluyen todas a las opciones discutidas previamente [396]

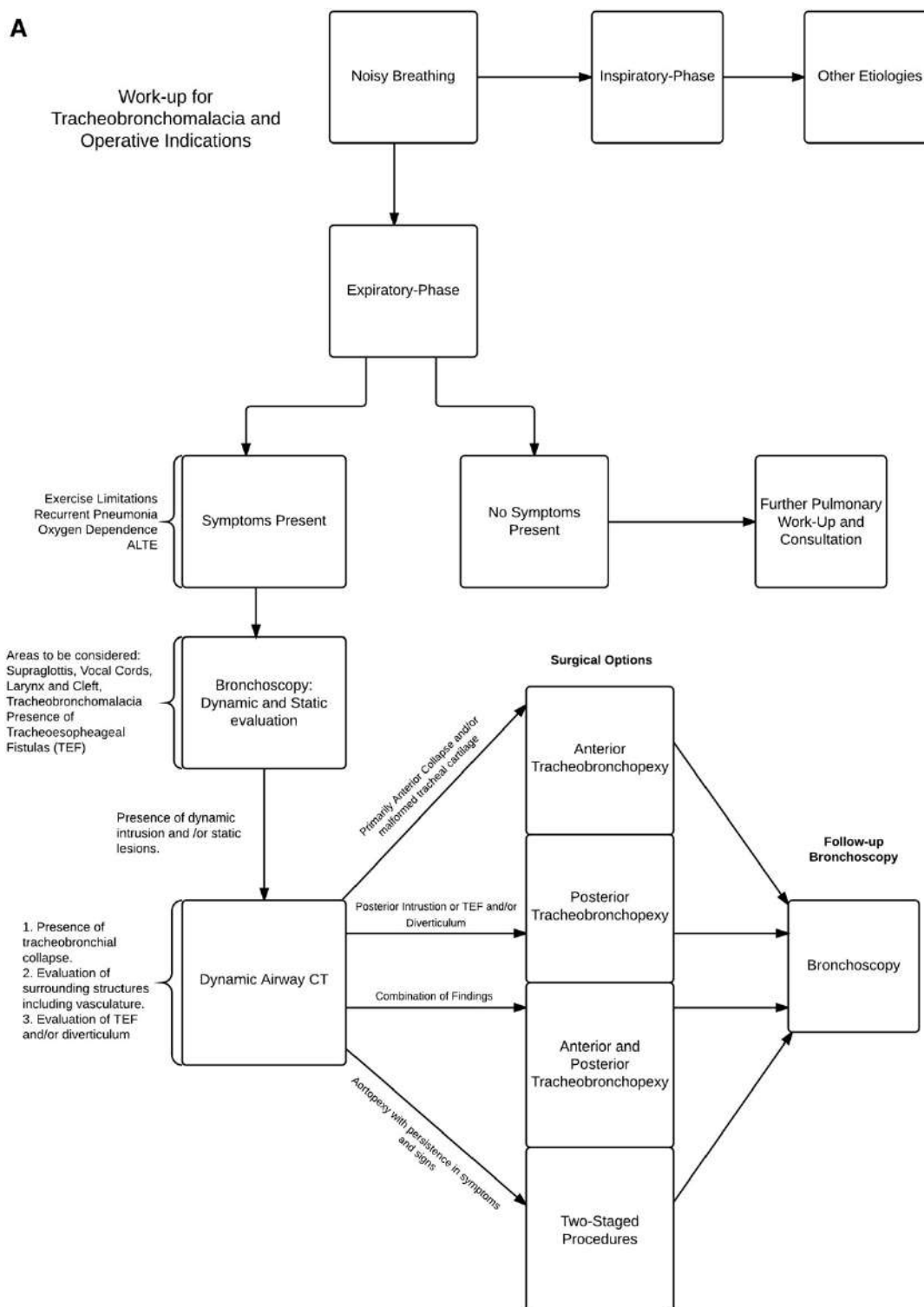


Figura 4.6.23. Algoritmo diagnóstico y terapéutico de la la traqueomalacia. Fuente: [396].

En el año 2018 Van der Zee publicó su serie de 4 casos con traqueopexia posterior toracoscópica en el mismo acto de reparación de la AE inicial (Figura 4.6.24) [399]. En todos se realizó la traqueopexia sin complicaciones, con un tiempo medio de 6 minutos por sutura. Del seguimiento medio de 6 meses (4–9 meses), ninguno presentó síntomas, por lo que concluyen que la traqueopexia preventiva es una técnica factible, añade poco tiempo quirúrgico y podría evitar cirugías secundarias y las secuelas de la traqueomalacia. No obstante, se requiere seguimiento a largo plazo y estudios con mayor número de pacientes para confirmar su eficacia, especialmente en casos moderados [399].

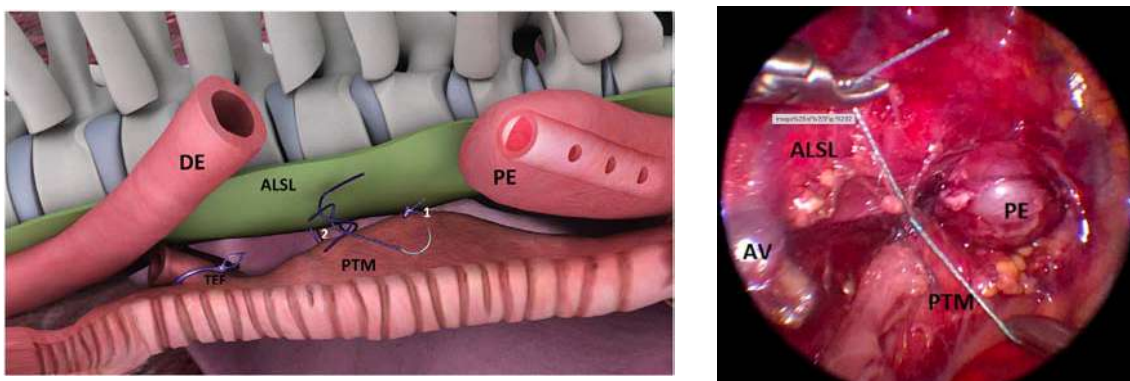


Figura 4.6.24. Traqueopexia posterior toracoscópica. Izquierda: Ilustración de la traqueopexia posterior toracoscópica durante la corrección de la AE. Derecha: Vista toracoscópica del procedimiento. Fuente: [399].

En ese mismo año el grupo EAT de Boston también publica su experiencia [400]. De 8 pacientes con traqueomalacia severa (colapso $\geq 75\%$ por broncoscopia), en los que se realizó traqueopexia posterior en el mismo acto o en una cirugía posterior, obtuvieron los siguientes resultados: edad media a la cirugía de 4.5 meses (rango 1–14), no se reportaron complicaciones intraoperatorias ni postoperatorias inmediatas, en el seguimiento (mediana 8 meses), 7/8 pacientes presentaron resolución completa de síntomas respiratorios; un paciente mejoró pero continuó con estridor leve. No hubo recurrencias ni necesidad de nuevas intervenciones en el periodo observado. Por tanto, concluyen que la traqueopexia posterior toracoscópica es una técnica segura, reproducible y efectiva para el tratamiento de la traqueomalacia grave asociada a AE con FTE, con alta tasa de éxito y mínima morbilidad, pudiéndose realizar tanto de forma primaria como secundaria, y representa una alternativa mínimamente invasiva a la aortopexia [400].

4.6.6.2.1.3. Aortopexia descendente posterior:

La aortopexia descendente posterior también se ha descrito como tratamiento quirúrgico de la compresión del bronquio principal izquierdo por la aorta descendente [366][368][370]. Esta situación puede aparecer como consecuencia de una traqueopexia posterior, limitando su efectividad [401][402]. Cuando la aorta torácica descendente se encuentra posicionada anteriormente a la columna vertebral, ejerce compresión posterior sobre la porción media del bronquio principal izquierdo (L2) (Figura 4.6.25) [377,401]. En tales casos, puede asociarse a la traqueopexia posterior, una aortopexia descendente posterior, cuyo objetivo es fijar la aorta torácica descendente hacia la columna vertebral (Figura 4.6.26) [366]. Según Svetanoff et al., una compresión > 50% del bronquio fuente izquierdo, y una aorta ubicada anteriormente (> 50% del nivel del borde anterior de la columna vertebral), constituyen indicaciones de considerar la adición de una aortopexia descendente posterolateral en combinación con la traqueopexia posterior, en el mismo acto quirúrgico [402]. Este desplazamiento posterior de la aorta puede requerir la división de una o más arterias intercostales. En este contexto, la TC preoperatoria resulta esencial para evitar la lesión de la arteria de Adamkiewicz y su devastadora paraplejia (Figura 4.6.25) [370].

Algunos autores han propuesto realizarla a través de una toracotomía izquierda, que permite un acceso más directo a la aorta descendente [395]. No obstante, esta vía resulta bastante limitada para abordar simultáneamente la tráquea. El grupo de Boston prefiere el abordaje por el hemitórax derecho, que ofrece acceso a toda la tráquea, así como al bronquio principal izquierdo; además de ofrecer la versatilidad de combinar una traqueopexia posterior, una aortopexia descendente, y de ser necesario, broncopexias principales (figura 4.6.25) [387][368][402].

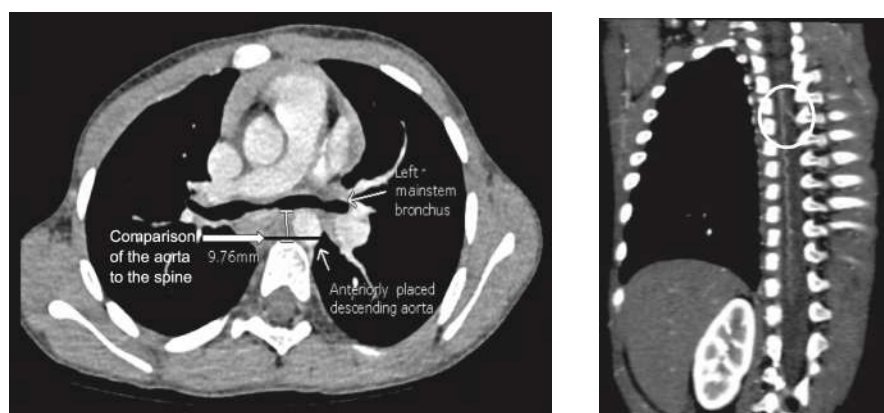


Figura 4.6.25. Valoración en TC. Izquierda: Aorta ubicada anterior a columna, con bronquio colapsado 75% en la broncoscopia. Derecha: localización de A. Adamkiewicz, vista a nivel de T5 – T6 (la mayoría de las veces se ubica entre T9 – T10). Fuente: [402].

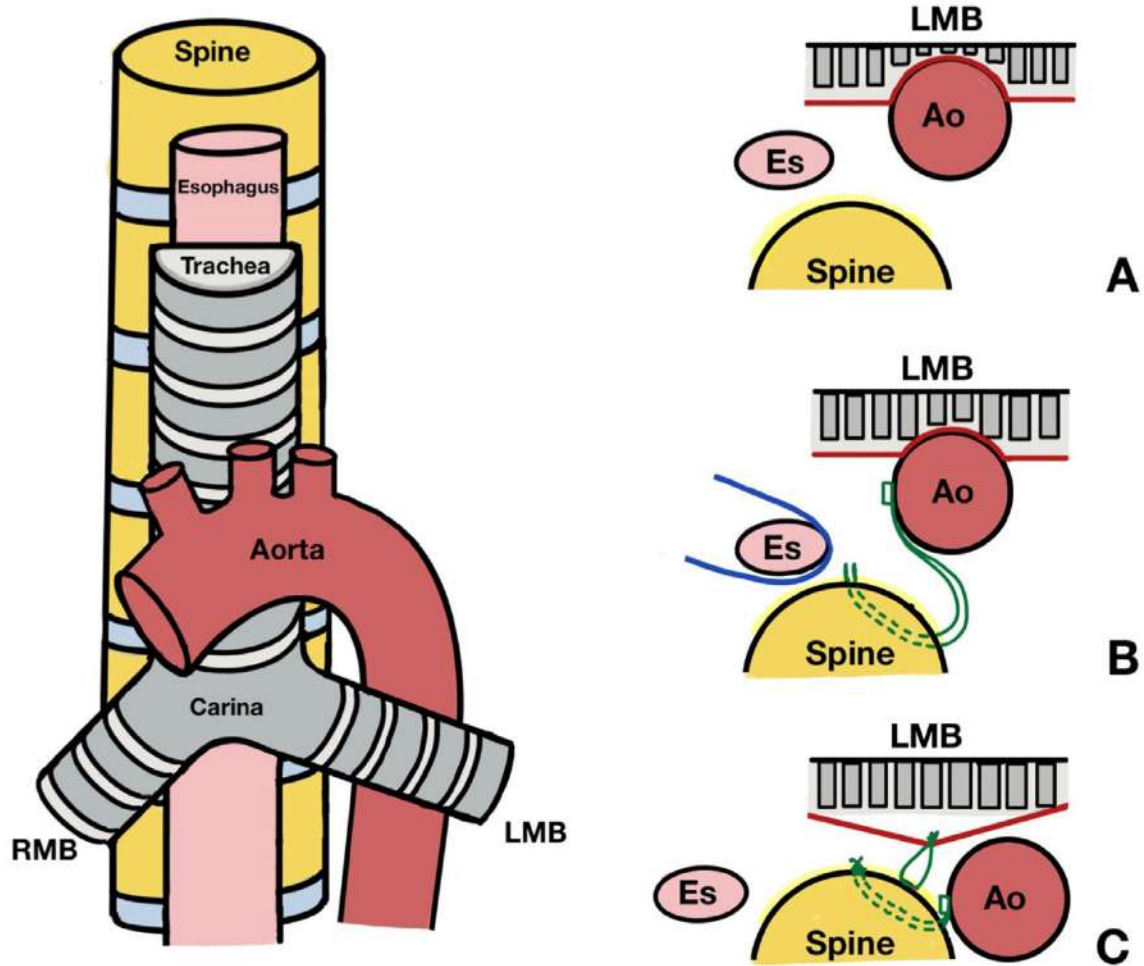


Figura 4.6.26. Aortopexia descendente posterior. A) El bronquio principal izquierdo se comprime por la aorta descendente desplazada anteriormente. B) Sutura en la aorta descendente. C) Esofagoplastia rotacional), y pexia de la aorta descendente a la columna vertebral y broncopexia posterior del bronquio principal izquierdo. Fuente: [377].

4.6.6.2.2. Traqueostomía:

En el pasado, la traqueostomía constituyó la base del tratamiento de la traqueomalacia severa, y aún continua siendo una opción en determinados centros (Till et al., 2017)[370,387][365]. Sin embargo, este procedimiento no corrige la anomalía anatómica subyacente, y está lejos de ser libre de riesgos. Se asocia a tasas de complicaciones de hasta un 40%, y una tasa de mortalidad cercana al 6% [365]. A largo plazo, puede ocasionar lesiones traqueales, formación de tejido de granulación con inflamación secundaria, fístulas traqueoarteriales o traqueoesofágicas, estenosis traqueal, taponamiento traqueal, decanulación accidental y sus dificultades, y vocalización retardada. Además, la propia presencia del tubo traqueal puede inducir una traqueomalacia secundaria y fibrosis traqueal [368]. Otro aspecto relevante, es que no resuelve el colapso de la vía aérea distal al extremo del tubo, motivo por el cual los pacientes pueden continuar presentando episodios de obstrucción, mareos e infecciones respiratorias recurrentes [366][368]. En virtud de estas limitaciones, la traqueostomía debe reservarse exclusivamente como recurso de última instancia en pacientes complejos y refractarios, cuando otras opciones (como la aortopexia) haya fracasado, lo cual ocurre raramente (Till et al., 2017)[368].

4.6.6.2.3. Otras técnicas:

Se han descrito técnicas de ferulización externa de la tráquea y bronquios, que utilizan materiales autólogos o sintéticos en modelos animales y estudios humanos [368][370]. Entre ellos incluyen parches de pericardio, malla de Marlex impregnada con silastic, cartílago costal, o en impresión 3D (reabsorbibles y no reabsorbibles) [366]. No obstante, estas técnicas no han ganado popularidad debido a la magnitud de la operación, especialmente cuando se afecta un segmento largo. También existe preocupación por el crecimiento de la tráquea, cuando estas técnicas se utilizan en niños (Till et al., 2017). Además se han descrito efectos y complicaciones a largo plazo, incluyendo reacción a cuerpo extraño, infección y erosión en estructuras cercanas [370].

En niños, la necesidad de crecimiento de la vía aérea limita las soluciones a posibilidades reabsorbibles. Se han introducido férulas de material bioreabsorbible para proporcionar temporalmente soporte externo, al tiempo que permiten un crecimiento proporcional a la edad, con una reabsorción completa en un plazo de 1 a 3 años. El centro de tratamiento de Boston ha utilizado placas biorreabsorbibles moldeables (Rapid-Sorb, Synthes CMF) para fabricar férulas externas

personalizadas en el intraoperatorio (Figura 4.6.27) [370]. La broncoscopia simultánea se utiliza en todos los casos durante la reparación para guiar las decisiones (Figura 4.6.27).



Figura 4.6.27. Ferulización traqueal. Colocación de férula externa anterior (bioreabsorbible) combinada con traqueopexia posterior, para optimizar la apertura de la vía aérea.

La resección de la tráquea o del bronquio principal, ya sea mediante anastomosis término-terminal o mediante traqueobroncoplastia por deslizamiento, puede estar indicada en pacientes seleccionados con algunos tipos de colapso traqueal o bronquial de segmento corto, como en aquellos con ausencia congénita de cartílago o deformación grave del mismo [368]. Sin embargo, este abordaje no se utiliza ampliamente en niños. La traqueomalacia rara vez afecta un segmento corto de la vía aérea, y la vía aérea pediátrica suele tolerar una menor tensión anastomótica [370]. Se ha descrito en pacientes con estenosis traqueal congénita asociada a traqueomalacia luego de ser operada de AE tipo III [366][403].

ENFERMEDAD PULMONAR CRÓNICA:

En los sobrevivientes de AE, las secuelas respiratorias son frecuentes, y persisten más allá de la infancia, incluso comienzan en ésta y dejan secuelas en la adolescencia y adultez. En muchos casos, los problemas respiratorios tienden a mejorar con el tiempo, pero hasta el 40% de los adultos conservan la tos perruna típica de la traqueomalacia, y el 25-40% continúan teniendo sibilancias recurrentes, asma, bronquitis y neumonías recurrentes.

Las infecciones respiratorias recurrentes se presentan en estos pacientes debido a la ausencia local de epitelio cilíndrico ciliado respiratorio necesario para limpiar las vías respiratorias de moco y secreciones. A esto se le suma la aspiración crónica secundaria a ERGE, trastornos deglutorios, traqueomalacia, o FTE recurrente en caso de existir. Las secuelas musculo-esqueléticas de la toractomía como las fusiones costales, pueden generar un patrón restrictivo. Las infecciones recurrentes generan un daño estructural con formación de bronquiectasias que contribuyen a la enfermedad pulmonar crónica.

La evaluación debe incluir espirometría con prueba broncodilatadora; TC de tórax si hay infecciones recurrentes/hemoptisis para pesquisar bronquiectasias; broncoscopia para documentar traqueo/broncomalacia y otras lesiones (plantear tráqueopexia si el colapso es severo); videodeglución y pH-impedanciometría para aspiración y ERGE ácido/no ácido. Ante infecciones repetidas, verificar esquema de inmunización y realizar cribado inmunológico.

El tratamiento es multidisciplinario: cirugía, neumología, gastroenterología, otorrinolaringología, fonoaudiología, nutricionista, y fisioterapia.

Capítulo 5

PREVENCIÓN COMPLICACIONES

TIPS QUIRÚRGICOS:

Sobre la bibliografía analizada a lo largo de toda esta monografía, a continuación se resumen los aspectos que se consideran fundamentales para prevenir las complicaciones.

La planificación quirúrgica comienza antes del ingreso a block quirúrgico: desde la decisión sobre en qué centro realizar la cirugía, debiendo ser en un centro de referencia, con derivación adecuada, en caso contrario. Idealmente deberían nacer en el centro donde serán intervenidos. La evaluación clínica meticulosa, debe determinar el momento más oportuno para la intervención. La AE no es una cirugía más; implica respeto por la complejidad de la malformación, por el paciente y por lo que está en juego. El cirujano no puede estar nunca apurado; desde el momento en que decide operar a un paciente con AE, debe destinar ese día exclusivamente a esta cirugía. También es de vital importancia el resto del equipo anestésico-quirúrgico y de instrumentación que lo acompañará, debiendo ser idóneos en el tema.

Aunque pueden parecer cuestiones banales, no lo son y no deben subestimarse. A menudo, los errores más graves se originan por omitir los pasos más básicos. La sonda Replogle colocada en el preoperatorio deben funcionar adecuadamente, y no debería taparse. Si presenta obstrucciones frecuentes, se puede recurrir a realizar una “casera”, con la ventaja de poder cambiarla las veces que se considere.

La cirugía presenta pasos que están claramente estipulados y deben cumplirse con precisión y rigor. La AE no tolera improvisaciones. La broncoscopía se debe de realizar de forma sistemática; no se puede entrar “a ciegas”, dado que aumenta el riesgo de ligar estructuras erróneas, como el bronquio fuente derecho (más riesgo en las fístulas cercanas a la carina). La evaluación endoscópica permite localizar la FTE, clasificarla según su relación con la vena ácigos y planificar la disección, reduciendo el riesgo de confusión anatómica. En casos de inestabilidad, puede colocarse un catéter de Fogarty en la fístula para ocluir la y facilitar la ventilación segura.

Si el abordaje es abierto, la toracotomía debe ser lo más posterior posible para mejor exposición del mediastino posterior. Se debe respetar el abordaje extrapleurale en la medida que sea posible. Para la identificación del cabo distal es crucial ver el nervio vago transcurriendo por su sector lateral derecho, y por sus movimientos de insuflación sincrónicos con la ventilación. Esto ayuda a evitar confusiones con otras estructuras del mediastino posterior, como la aorta descendente.

No es recomendable manipular con pinzas los cabos esofágicos mientras se disecan; el distal se carga con una banda vascular para tracción luego de alejar el nervio vago y sus fibras para conservarlas, y el proximal se moviliza desde un punto tractor colocado en su extremo. La disección del cabo distal se debe de realizar “en ventanas” para evitar traumatizar pequeños vasos arteriales que entran en la pared en su sector posterior. El uso de electrobisturí se debe de evitar, y en caso necesario, usar el bipolar tipo joyero. La ligadura debe de ser aproximadamente a 0.5 cm de la pars membranosa de la tráquea; realizarla más distal, puede dar lugar a divertículos traqueales, o peor aún, sacrificar cantidades excesivas de esófago, incrementando la tensión en la futura anastomosis, o incluso provocando un long gap “iatrogénico”, y con ello mayor riesgo complicaciones. La longitud en la disección se gana a expensas de la disección del cabo proximal, que debe ser hasta la faringe, sin lesión de la pars membranosa de la tráquea (con la que se encuentra firmemente adherida en general) y el nervio laríngeo recurrente.

En cuanto a la anastomosis, usar el material de sutura más inerte como el monofilamento; evitar suturas trenzadas y seda que presenta mayor riesgo de microabscesos. Los bordes esofágicos no se pinzan para evitar su traumatismo; para realizar los puntos se levantan los bordes al traccionar levemente las suturas laterales de las comisuras, y se dan “en el aire”. Como dijo Wills Potts en 1959: “Para anastomosar los extremos del esófago de un lactante, el cirujano debe ser tan delicado y preciso como un hábil relojero. Ninguna otra operación ofrece una mayor oportunidad para el arte técnico puro” (Holcomb et al., 2020). Los puntos deben ser sólidos de pared total, asegurando en particular la inclusión de la mucosa (que puede deslizarse sobre la submucosa y retraerse debajo de la muscular al seccionar el cabo), capa más resistente del órgano. La anudación se realiza una vez colocadas todas las suturas de la cara que se está realizando, es en el sentido de menor a mayor tensión. Los bordes de mucosa deben queda enfrentados, y el ajuste de los nudos debe de ser firme, pero sin estrangulación que pueda generar isquemia del tejido posterior. Para el abordaje toracoscópico se van ajustando progresivamente los puntos mediante nudos deslizantes (roeder), para distribuir la tensión más uniformemente. Siempre debe contemplarse un plan alternativo ante la detección intraoperatoria de un long gap.

En el postoperatorio, la posición es antirreflujo a 45°, con cuello en leve flexión. Cuando se extuba está contraindicada la colocación de CPAP; y debe de recibir además cobertura antibiótica y analgesia adecuada, de preferencia regional continua. Se puede dejar una sonda de Replogle mientras el paciente permanezca ventilado y, posteriormente, reubicarla en la boca cuando lo tolere, con el fin de disminuir el flujo de saliva hacia la anastomosis.

La filosofía “menos es más” se impone en decisiones como ligar o no la vena ácigos, colocar drenaje pleural o utilizar sonda transanastomótica, dado que la evidencia no muestra diferencias significativas en los resultados. El uso rutinario de antiácidos o antibióticos prolongados tampoco ha demostrado impacto en la incidencia de fuga o estenosis.

La sistematización de cada etapa (evaluación aérea, posicionamiento, exposición, reconocimiento anatómico preciso, control seguro de la fístula, disección delicada y anastomosis precisa, cuidados postoperatorios precisos y protocolizados) no solo optimiza el resultado inmediato, sino que minimiza complicaciones a largo plazo. Aunque la mayoría de los centros de referencia cuentan con guías propias, persiste una gran variabilidad inter e intra-institucional, lo que refuerza la necesidad de avanzar hacia protocolos universales, respaldados por registros nacionales e internacionales.

Capítulo 6

ACTUALIDAD Y FUTURO

6.1. CONTEXTO INTERNACIONAL

En los últimos años, se ha fortalecido considerablemente el trabajo colaborativo entre centros especializados, grupos de apoyo a familias y redes científicas con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes AE.

6.1.1. Redes y consorcios internacionales de investigación y asistencia clínica:

A nivel internacional existe un enorme campo de trabajo colaborativo para mejorar la atención, seguimiento e investigación en pacientes con AE. A lo largo del tiempo se han desarrollado distintas redes y consorcios que agrupan equipos multidisciplinarios, centros de referencia y expertos en la patología, con el fin de establecer estándares comunes, promover estudios multicéntricos y protocolos de manejo. Una de las iniciativas más destacadas en Europa es la red de referencia European Reference Network on Rare Inherited and Congenital Anomalies (ERNICA), creada en el 2017 y coordinada desde Erasmus MC (Países Bajos) [407]. Se dedica al diagnóstico, tratamiento y seguimiento de malformaciones digestivas y gastrointestinales raras, entre las cuales incluye un grupo de trabajo dedicado específicamente a las enfermedades esofágicas (también abarca otras malformaciones como gastrosquisis, anorrectales, enfermedad de Hirschsprung, insuficiencia intestinal, entre otras). ENRICA promueve la colaboración clínica internacional, la generación de guías de manejo, la investigación multicéntrica y el empoderamiento de pacientes y familias.

La International Network of Esophageal Atresia (INoEA), es otra red internacional multidisciplinaria constituida en el año 2013, dedicada al estudio, tratamiento y seguimiento exclusiva de pacientes con atresia de esófago [408]. Reúne a especialistas en cirugía pediátrica, neonatología, gastroenterología, neumología, imagenología, y nutrición, así como a investigadores y asociaciones de familias. Además de fomentar la investigación a través de estudios multicéntricos internacionales, mantiene vínculos estrechos con ERNICA, y desempeña un rol central en la elaboración de consensos. Entre de sus miembros directivos se destacan reconocidos expertos internacionales, entre ellos los cirujanos pediátricos y Daniel von Allmen (Estados Unidos), Jefe de Cirugía del Hospital Infantil de Cincinnati; René Wijnen (Países Bajos), Jefe de Cirugía del Hospital Infantil Erasmus MC Sophia; y Luigi Dall'Oglio (Italia), Director de Cirugía y Endoscopia Digestiva del Hospital Pediátrico Bambino Gesù.

En Estados Unidos existe otra organización mundial vinculada a la AE, la Aerodigestive Society, con sede en Gig Harbor, Washington, creada en el año 2018 [409]. Promueve el abordaje integral de niños con enfermedades complejas que involucran simultáneamente las vías respiratorias y el tracto digestivo superior. Reúne a especialistas en neumología, otorrinolaringología, fonoaudiología, gastroenterología, cirugía pediátrica, nutrición, y cuidados intensivos, con el objetivo de optimizar el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de pacientes con condiciones como la AE, la traqueomalacia, entre otras patologías aerodigestivas.

6.1.2. Congresos y jornadas de actualización continua:

A lo largo de los últimos 10 años, ha crecido la motivación de encuentros científicos internacionales de intercambio de conocimientos y experiencias dedicado específicamente a la AE, convocando a todas las especialidades involucradas en esta patología (cirujanos pediátricos, gastroenterólogos, neonatólogos, kinesiólogos, asociaciones familiares, entre otros) (Figura 7.1.1). Estos eventos permiten actualizar protocolos, debatir controversias terapéuticas, y avanzar en el diseño de estudios colaborativos multicéntricos. Entre los más importantes se destaca el Congreso Internacional de la InoEA (organizado por InoEA, la Sociedad Aerodigestiva mundial y EAT), siendo la 7ª edición en el 2025, realizada en Estambul, Turquía, en la que se abordó temas como el manejo de las estenosis postoperatorias, técnicas de elongación en long gap, fistulas traqueoesofágicas recurrentes, derivación a centros de referencia, y estrategias de seguimiento a largo plazo en AE. Otra instancia científica relevante es el congreso anual organizado por la Sociedad Aerodigestiva mundial (Aerodigestive Society), siendo en el 2025 la edición número 13 que se realizará en Nashville, Tennessee, Estados Unidos [409]. De las ediciones previas, se destacó la realizada en el 2022, denominada “Quad Conference” (“4 congresos en 1”), donde se produjo la conjunción de cuatro actividades muy importantes para la patología aerodigestiva: InoEA, Encuentro de Disfagia Pediátrica, Curso de Vía Aérea y encuentro de la Sociedad Aerodigestiva. Se llevó a cabo en Cincinnati, organizada en conjunto por cuatro de los centros pediátricos más prestigiosos de Norteamérica: Cincinnati Children's Hospital, Children's Hospital of Philadelphia (CHOP), Boston Children's Hospital y Hospital for Sick Children (SickKids, Toronto).

A nivel de Latinoamérica, a partir del 2024 se creó el Simposio Aerodigestivo Pediátrico, organizado por cirujanos pediátricos expertos en el campo de tres hospitales: Dr. Urquiza del

Hospital Italiano de Buenos Aires, Argentina; Dr. Godoy del Hospital Luis Calvo Mackena, Chile; y Dr. Zendejas del Boston Children Hospital, EE.UU. Consisten en reuniones mensuales orientadas a discutir casos clínicos de esófago complejo. En Marzo de 2025 se realizó en el Hospital Elizalde de Buenos Aires el primer Simposio de Actualización en Atresia de Esófago impulsadas por ATEAR, donde se abordaron temas como estrategias quirúrgicas, complicaciones postoperatorias, reemplazo esofágico, entre otros; y complementando con un Encuentro Familiar, de contacto e intercambio entre familias.



Figura 7.1.1. Instancias de actualización.

6.1.3. Grupos y asociaciones de apoyo familiar:

En los últimos años, se ha fortalecido considerablemente el trabajo colaborativo entre centros especializados, grupos de apoyo a familias y redes científicas con el objetivo de mejorar la calidad de vida de los pacientes AE. El acompañamiento emocional, social y práctico de las familias es fundamental en el abordaje integral de los pacientes con AE. A nivel internacional, se han conformado diversas asociaciones de apoyo familiar que no solo brindan contención y recursos a las familias, sino que también colaboran activamente con profesionales de la salud, impulsan investigaciones y promueven la visibilidad de la enfermedad.

Una de las más representativas es la Federación Esophageal Atresia Global Support Groups (EAT), que nuclea asociaciones familiares de múltiples países europeos y de Latinoamérica (Figura 7.1.2) [410]. Entre sus miembros se incluyen: TOFS de Reino Unido [411], FATE (Associazione Famiglie con Atresia Esofagea) de Italia [412], AFAO (Association Française de l'Atresie de l'Esophage) de Francia [413], OATSA (Oesophageal atresia and Tracheo-oesophageal fistula association of South Africa) de Sudáfrica [414], AQAO (Association québécoise de l'atrésie de l'oesophage) de Canadá [415], KEKS – Selbsthilfeorganisation für Speiseröhrenerkrankungen (Organización de ayuda mutua para enfermedades del esófago) de Alemania, KEKS - Patienten- und Selbsthilfeorganisation für Kinder & Erwachsene mit kranker Speiseröhre (organización de pacientes y autoayuda para niños y adultos con enfermedades del esófago) de Austria [416], OA-SWITZERLAND (Oesophagus atresia switzerland) de Suiza [417], ABeFAO - Belgische Vereniging Voor Families Getroffen door Slokdarmatresie (Asociación belga para familias afectadas por atresia de esófago) de Bélgica [418], OARA de Australia [419], VOKS - Vereniging voor Ouderen en Kinderen met een Slokdarmafsluiting (Asociación para mayores y niños con cierre (atresia) del esófago) [420], y TROAD - Türkiye Özofagus Atrezisi Çocuk ve Aile Destek Derneği (Asociación de Apoyo para Niños y Familias con Atresia de Esófago en Turquía) de Turquía [421]. En Argentina ATEAR (Asociación Atresia Esófago Argentina), ha ganado un rol protagónico, colaborando estrechamente con equipos quirúrgicos y organizando actividades científicas y comunitarias [422].



Figura 7.1.2. Países y sus grupos de soporte de AE que integran la Federación EAT.

6.2. CENTRALIZACIÓN

En algunos centros de referencia internacionales, como los grupos aerodigestivos de Estados Unidos de Boston o la red ERNICA en Europa, ya se considera el abordaje de la AE como un área especializada dentro de la cirugía pediátrica. Estos equipos multidisciplinarios trabajan de forma coordinada en unidades específicas, con personal entrenado en patología esofágica y de vía aérea congénita compleja. La existencia de redes como INoEA, grupos como el Aerodigestive Society y congresos internacionales dedicados exclusivamente a esta entidad, como la Quad Conference o las reuniones de Esófago Complejo, evidencia la consolidación de esta subespecialidad emergente.

Este modelo ha demostrado mejorar los resultados clínicos, reducir la variabilidad terapéutica y optimizar el seguimiento a largo plazo. Por ello, debería promoverse el reconocimiento formal de esta área como subespecialidad en más países y centros, incluyendo el contexto latinoamericano, donde aún existen grandes desafíos para garantizar una atención sistematizada y de alta calidad a estos pacientes. En particular, en Uruguay (y específicamente en el Hospital Pereira Rossell), sería deseable avanzar hacia la conformación de equipos multidisciplinarios dedicados, integrados por profesionales de cirugía pediátrica, gastroenterología, nutrición, neumología, otorrinolaringología, fonoaudiología, imagenología, cuidados intensivos, genética, asistente social y cuidados paliativos, entre otros. La sistematización de la atención y el trabajo en red con otras instituciones de la región permitiría brindar un manejo más integral, equitativo y basado en evidencia a los pacientes con esta patología compleja.

La literatura plantea que la centralización en centros de referencia mejora la calidad asistencial; sin embargo, no existe consenso unánime sobre el número mínimo de cirugías anuales para obtener tal designación. Según el artículo de Lal et al., el volumen anual institucional óptimo es entre 6 – 10 casos por [33]. Finalmente, se recomienda fomentar la formación específica mediante capacitación continua, pasantías o rotaciones en centros internacionales, y la creación de protocolos institucionales consensuados. El reconocimiento formal de esta subespecialidad sería un paso clave para profesionalizar y optimizar el cuidado de los niños con atresia de esófago y sus complicaciones.

6.3. SIMULACIÓN

La literatura reciente destaca la importancia del entrenamiento y simulación en la formación de cirujanos pediátricos, especialmente en procedimientos de alta complejidad y baja frecuencia como el abordaje de la AE. El uso de modelos experimentales y simuladores permite desarrollar habilidades técnicas en un entorno controlado, reduciendo la curva de aprendizaje y evitando riesgos innecesarios para los pacientes. Este enfoque ha demostrado mejorar la coordinación del equipo quirúrgico, optimizar los tiempos operatorios y disminuir la incidencia de errores, constituyéndose en una estrategia formativa clave para garantizar la seguridad y la calidad asistencial. Con mayor razón aún, esta necesidad se vuelve crítica desde que a partir de la década del 2000 se ha tendido a realizar cada vez más cirugía por toracoscopia, técnica que requiere una curva de aprendizaje específica y prolongada para alcanzar resultados óptimos.

Maricic M. et al. evaluaron la utilidad de un programa de entrenamiento basado en simulación para la reparación de la AE [423]. Se desarrolló un modelo experimental que reproducía de manera la anatomía y las dificultades técnicas de la intervención, permitiendo a cirujanos en formación practicar los pasos críticos como la disección, la anastomosis y el manejo del tejido.

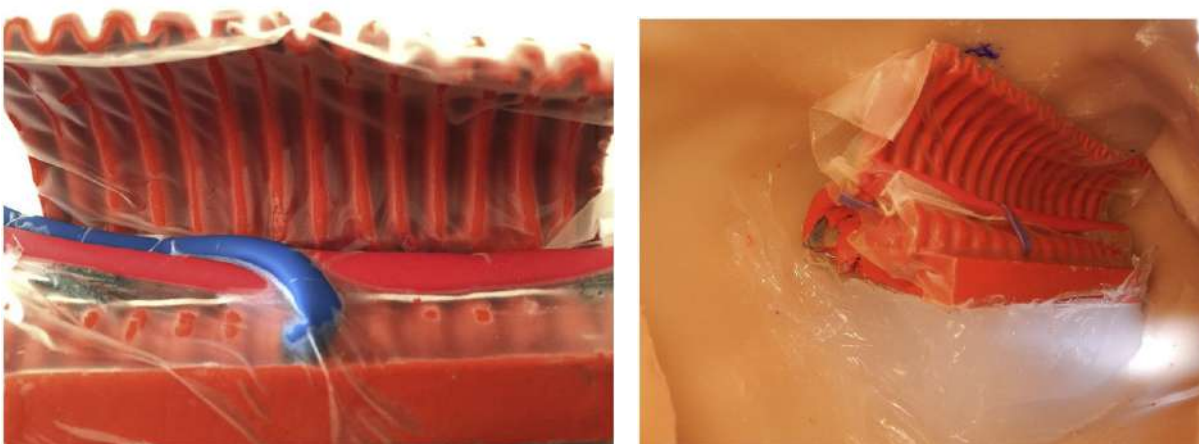


Figura 7.1.3. Modelo de simulación de bajo costo. Materiales: tubos de PVC para simular costillas, EIC, tráquea, y columna vertebral, y balones tubulares de latex para simular esófago, tráquea y pulmones. Un maniquí de goma simula un recién nacido de 3 Kg; volumen de área de trabajo de 50ml. Fuente: [423].

Los resultados mostraron mejoras significativas en la precisión técnica, la coordinación y la eficiencia quirúrgica, así como un aumento en la confianza para realizar el procedimiento en un paciente real. Los autores concluyen que la simulación constituye una herramienta eficaz para acortar la curva de aprendizaje y optimizar el desempeño [423].

Capítulo 7

CONCLUSIONES FINALES

SÍNTESIS Y REFLEXIONES FINALES

La mejor forma de enfrentar las complicaciones de la AE, es prevenirlas. Como señaló Folco Rosa en 1970: “la anastomosis de la atresia esofágica no tolera la mediocridad” [115]. La AE es una patología compleja, con implicancias a corto y largo plazo, que exige un abordaje meticuloso desde el inicio. Cada paciente tiene una única oportunidad para que todo salga bien; omitir pasos fundamentales puede comprometer significativamente la vida futura del paciente.

Si bien la AE comenzó a operarse con éxito hace más de 70 años, las complicaciones persisten con incidencias similares a las reportadas históricamente, pese a los avances técnicos anestésico quirúrgicos. En todos los congresos es un tema a discutir dado que es un problema mundial y que genera fuertes dolores de cabeza a todos los cirujanos pediátricos. Todas las complicaciones analizadas retrospectivamente parecen tener un punto de partida común: la fuga de la anastomosis, la cual a su vez se relaciona directamente con la tensión. Una fuga, aunque pequeña, no debe subestimarse, ya que puede desencadenar otras complicaciones como estenosis y refistulización, y al final, un deterioro progresivo.

La fuga de anastomosis, en la gran mayoría de los casos, se maneja de forma conservadora, incluso en casos de fugas mayores. La terapia de presión negativa intraluminal (EVT) puede ser de mejor utilidad que el stent. La nutrición no debe descuidarse, si se anticipa que la resolución será prolongada, es aconsejable realizar una gastrostomía de alimentación con la posibilidad de colocar una sonda gastroyeyunal. En situaciones de persistencia de la fuga, asociada a un paciente en estado crítico, con infección pulmonar concomitante, puede ser necesario recurrir a cirugías derivativas que permitan alejarlo del riesgo vital inmediato, y replantear posteriormente la estrategia definitiva para el esófago. Más allá de estas circunstancias extremas, la premisa sigue siendo preservar el esófago nativo, y ninguna atresia de esófago tipo III debería requerir un reemplazo.

Cuando se presenta una complicación, el abordaje debe basarse en el concepto de unidad aerodigestiva: cualquier síntoma respiratorio en un paciente operado de AE obliga a sospechar su origen en una complicación tanto digestiva (reflujo gastroesofágico, estenosis anastomótica, dismotilidad, trastorno deglutorio), como respiratoria (traqueomalacia, fistula traqueoesofágica recurrente, infección respiratoria como parte de su enfermedad pulmonar crónica). En definitiva, implica considerar prácticamente todas las complicaciones tardías de la AE. Estas entidades

además, pueden coexistir, potenciarse entre sí y generar un círculo vicioso de difícil resolución, como se ha señalado en varios de los apartados previos.

La estenosis de anastomosis responde en general a dilataciones, pudiendo requerir adyuvantes como corticoides intralesionales o mitomicina C, en casos refractarios. Una excelente alternativa son los stents dinámicos que podrían evitar la necesidad de una cirugía. Es fundamental descartar y tratar un reflujo gastro-esofágico subyacente, que sea la causa de la estenosis persistente.

La ERGE es una de las complicaciones más frecuente en la AE, lo cual podría estar fomentado por los esfuerzos cada vez más crecientes de preservar el esófago nativo en los casos long gap, con técnicas de elongación esofágica, que siendo un éxito, consecuentemente alteran la barrera antirreflujo. De ahí la importancia de un seguimiento endoscópico de rutina, independientemente de los síntomas, ya que pueden presentar esofagitis siendo asintomáticos. El reflujo no ácido podría ser responsable de la persistencia de estenosis o de síntomas extradigestivos, justificando una cirugía antirreflujo. En pacientes con AE, esta decisión es compleja, ya que la intervención puede agravar la dismotilidad preexistente. Una opción válida es la técnica de Collis-Nissen. No obstante, con esta técnica persiste parte del estómago en el tórax, lo que podría mantener el reflujo, por lo que algunos autores siguen optando por un Nissen.

Las opciones técnicas para el tratamiento de la refistulización traqueo-esofágica no tiene un “gold standard”. La evidencia científica disponible es limitada, basada en series pequeñas y reportes de casos. El abordaje endoscópico puede ser de primera línea, incluyendo siempre un método de desepitelización. El fracaso tras 2–3 intentos justifica la consideración de un abordaje quirúrgico. La reintervención, puede representar la solución más efectiva para un problema complejo y persistente, donde posponer la cirugía puede ser altamente perjudicial para el paciente.

En la traqueomalacia severa, la traqueopexia posterior está tendiendo a desplazar a la aortopexia anterior como técnica de elección, ya que aborda el principal mecanismo fisiopatológico: la intrusión posterior de la membrana traqueal en la luz. Además es de utilidad en la cirugía de la fístula traqueo-esofágica recurrente y, recientemente, se ha propuesto su uso profiláctico de forma rutinaria durante la cirugía inicial de la AE, con el objetivo de prevenir futuras recurrencias de FTE. Actualmente está en marcha un ensayo clínico (“PORTRAIT Trial”) que evaluará su eficacia y beneficio en este contexto [398].

Como se puede ver, gran parte de las estrategias terapéuticas propuestas se sustentan en una evidencia limitada, lo que refleja un amplio campo pendiente de investigación. Esto refuerza la necesidad de volver al concepto central de la prevención, enfocadas en los aspectos que sí están bajo nuestro control: la técnica quirúrgica, tal como se detalló en el capítulo de tips operatorios.

El seguimiento a largo plazo es imprescindible. Las secuelas pueden aparecer años después e incluyen complicaciones respiratorias, digestivas y nutricionales. Detectarlas precozmente requiere protocolos institucionales, policlínicas especializadas y equipos multidisciplinarios. Además, muchos pacientes desarrollan conductas adaptativas que enmascaran síntomas, por lo que la AE debe considerarse una enfermedad de por vida, con programas de transición a la edad adulta que aseguren continuidad asistencial.

La AE no es una cirugía menor ni un desafío aislado del quirófano. El crecimiento de redes colaborativas, registros internacionales y asociaciones de pacientes confirma que constituye un campo específico dentro de la medicina, encaminado a su reconocimiento como subespecialidad. El éxito a largo plazo depende de una cirugía inicial técnicamente impecable, un seguimiento estructurado y un compromiso continuo con la mejora de resultados. En definitiva, la prevención es nuestra mejor herramienta, y cada decisión quirúrgica y clínica debe tomarse con la meta de proteger el esófago nativo y la calidad de vida del paciente para toda su vida.

REFERENCIAS

- [1] Coran A, Adzick NS, Krummel TM, et al. *Pediatric Surgery*. vol. II. 7th ed. Philadelphia: Elsevier; 2012.
- [2] Canizzarro C, Martinez Ferro M, Chattás G. *Fetoneonatología quirúrgica. Volumen I: Aspectos clínicos*. vol. I. 1st ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Ediciones Journal S.A.; 2018.
- [3] Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2007;2. <https://doi.org/10.1186/1750-1172-2-24>.
- [4] Holcomb GW, Murphy JP, St. Peter SD. *Holcomb and Ashcrafts Pediatric Surgery*. vol. I. 7th ed. Elsevier; 2020.
- [5] Parikh DH, Auldist AW, Crabbe DCG, et al. *Pediatric thoracic surgery*. Springer London; 2009. <https://doi.org/10.1007/b136543>.
- [6] Evanovich DM, Wang JT, Zendejas B, et al. From the Ground Up: Esophageal Atresia Types, Disease Severity Stratification and Survival Rates at a Single Institution. *Front Surg* 2022;9. <https://doi.org/10.3389/fsurg.2022.799052>.
- [7] Till H, Thomson M, Foker JE, et al. *Esophageal and Gastric Disorders in Infancy and Childhood*. vol. I. Springer; 2017.
- [8] Depaepe A, Dolk H, Lechat MF, et al. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. *Archives Of Disease in Childhood* 1993;68:743–8.
- [9] Puri P, Höllwarth ME. *Diagnosis and Management Pediatric Surgery*. vol. I. Switzerland: Springer; 2023.
- [10] Carachi R, Edward Doss SH. *Gastrointestinal Tract 1: Foregut*. *Clinical Embryology*, 2019, p. 317–23.
- [11] Diez-Pardo JA, Baoquan Q, Navarro C, et al. A New Rodent Experimental Model of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Preliminary Report. *J Pediatr Surg* 1996;31:498–502.
- [12] Beasley SW, Pardo JD, Qi BQ, et al. The contribution of the adriamycin-induced rat model of the VATER association to our understanding of congenital abnormalities and their embryogenesis. *Pediatr Surg Int* 2000;16:465–72.
- [13] Possijgel AK, Diez-Pardo JA, Morales C, et al. Embryology of Esophageal Atresia in the Adriamycin Rat Model. *J Pediatr Surg* 1998;33:606–12.
- [14] CLEAR Consortium. CLEAR Consortium 2025. <https://www.clearconsortium.org/> (accessed May 14, 2025).
- [15] Mattei P. *Esophageal Atresia. Fundamentals of Pediatric Surgery*. 3rd ed., Springer; 2022, p. 489–96.
- [16] Martinez Ferro M. *Atresia de esófago*. Pronacid n.d.
- [17] Editorial. *Congenital Atresia of the Esophagus* 1945. <https://doi.org/https://doi.org/10.1148/45.3.294>.
- [18] Ladd WE. THE SURGICAL TREATMENT OF ESOPHAGEAL ATRESIA AND TRACHEOESOPHAGEAL FISTULAS*. *NEJM* 1944;230:625–37.
- [19] Gross RE, Ladd WE. *Atresia of the Esophagus. The Surgery of Infancy and Childhood. Its principles and techniques*, W B SAUNDERS COMPANY; 1953, p. 75–101.

- [20] Kluth D. Atlas of Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 1976;11:901–19.
- [21] Muensterer OJ, Berdon WE. From Vogt to Haight and Holt to now: the history of esophageal atresia over the last century. *Pediatr Radiol* 2015;45:1230–5. <https://doi.org/10.1007/s00247-015-3276-1>.
- [22] Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2017;52:1245–51. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.046>.
- [23] Bax K (N). MA, Roskott AMC, van der Zee DC. Esophageal atresia without distal tracheoesophageal fistula: high incidence of proximal fistula. *J Pediatr Surg* 2008;43:522–5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.10.034>.
- [24] Coran A, Scott N, Krummel T, et al. *Pediatric Surgery*. vol. 1. 7th ed. 2012.
- [25] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Long-Gap Esophageal Atresia: Perioperative, Surgical, and Long-Term Management. *European Journal of Pediatric Surgery* 2021;31:214–25. <https://doi.org/10.1055/s-0040-1713932>.
- [26] Svetanoff WJ, Zendejas B, Hernandez K, et al. Contemporary outcomes of the Foker process and evolution of treatment algorithms for long-gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2021;56:2180–91. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.02.054>.
- [27] Van der Zee DC, Lindeboom MYA, Tytgat SHA. Error traps and culture of safety in esophageal atresia repair. *Semin Pediatr Surg* 2019;28:139–42. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.018>.
- [28] Lopez PJ, Keys C, Pierro A, et al. Oesophageal atresia: Improved outcome in high-risk groups? *J Pediatr Surg* 2006;41:331–4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.11.009>.
- [29] Zani A, Wolinska J, Cobellis G, et al. Outcome of esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in extremely low birth weight neonates (<1000 grams). *Pediatr Surg Int* 2016;32:83–8. <https://doi.org/10.1007/s00383-015-3816-7>.
- [30] Ritz LA, Widenmann-Grolig A, Jechalke S, et al. Outcome of Patients With Esophageal Atresia and Very Low Birth Weight ($\leq 1,500$ g). *Front Pediatr* 2020;8. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.587285>.
- [31] Comella A, Tan Tanny SP, Hutson JM, et al. Esophageal morbidity in patients following repair of esophageal atresia: A systematic review. *J Pediatr Surg* 2021;56:1555–63. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.09.010>.
- [32] Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg* 2018;53:1267–72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.024>.
- [33] Okata Y, Maeda K, Bitoh Y, et al. Evaluation of the intraoperative risk factors for esophageal anastomotic complications after primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int* 2016;32:869–73. <https://doi.org/10.1007/s00383-016-3931-0>.
- [34] Friedmacher F, Kroneis B, Huber-Zeyringer A, et al. Postoperative Complications and Functional Outcome after Esophageal Atresia Repair: Results from Longitudinal Single-Center Follow-Up. *Journal of Gastrointestinal Surgery* 2017;21:927–35. <https://doi.org/10.1007/s11605-017-3423-0>.

- [35] Sadler TW. Sistema digestivo. Lagman. Embriología Médica con orientación clínica. 14a ed., Wolters Kluwers; 2019, p. 377–412.
- [36] Cochard LR, Netter FH, Craig JAC, et al. The Gastrointestinal System and Abdominal Wall. Netter's Atlas of Human Embryology, Saunders, Elsevier ; 2012, p. 131–56.
- [37] Sadler TW. Sistema respiratorio. Lagman. Embriología Médica con orientación clínica. 14a ed., Wolters Kluwers; 2019, p. 366–76.
- [38] Metzger R, Wachowiak R, Kluth D. Embryology of the early foregut. *Semin Pediatr Surg* 2011;20:136–44. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2011.03.004>.
- [39] Morrissey EE, Rustgi AK. The Lung and Esophagus: Developmental and Regenerative Overlap. *Trends Cell Biol* 2018;28:738–48. <https://doi.org/10.1016/j.tcb.2018.04.007>.
- [40] Nasr T, Mancini P, Rankin SA, et al. Endosome-Mediated Epithelial Remodeling Downstream of Hedgehog-Gli Is Required for Tracheoesophageal Separation. *Dev Cell* 2019;51:665–674.e6. <https://doi.org/10.1016/j.devcel.2019.11.003>.
- [41] Rosekrans SL, Baan B, Muncan V, et al. Esophageal development and epithelial homeostasis. *Am J Physiol Gastrointest Liver Physiol* 2015;309:G216–28. <https://doi.org/10.1152/ajpgi.00088.2015>.
- [42] Qi BQ, Beasley SW. Preliminary Evidence That Cell Death May Contribute to Separation of the Trachea From the Primitive Foregut in the Rat Embryo. *J Pediatr Surg* 1998;33:1660–5.
- [43] Yeung CK, Spitz L, Brereton RJ, et al. Congenital Esophageal Stenosis Due to Tracheobronchial Remnants: A Rare But Important Association With Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 1992;27:852–5.
- [44] Shorter NA, Mooney DP, Vaccaro TJ, et al. Hydrostatic balloon dilation of congenital esophageal stenoses associated with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2000;35:1742–5. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2000.19238>.
- [45] Skandalakis JE, Colborn GL, Weidman TA, et al. Esófago. Skandalakis' Cirugía: con bases anatómicas y embriológicas de la cirugía, vol. 1, 2013, p. 577–612.
- [46] Viswanathan S, Jadcherla S. Feeding and Swallowing Difficulties in Neonates: Developmental Physiology and Pathophysiology. *Clin Perinatol* 2020;47:223–41. <https://doi.org/10.1016/j.clp.2020.02.005>.
- [47] Gökdemir E, Doğan A. The Effect of Suckling and Swallowing Exercises During the Transition to Oral Feeding in Premature Infants: Randomized Controlled Study. *Niger J Clin Pract* 2025;28:708–15. https://doi.org/10.4103/njcp.njcp_41_25.
- [48] Delaney AL, Arvedson JC. Development of swallowing and feeding: Prenatal through first year of life. *Dev Disabil Res Rev* 2008;14:105–17. <https://doi.org/10.1002/ddrr.16>.
- [49] Jadcherla SR, Duong HQ, Hofmann C, et al. Characteristics of upper oesophageal sphincter and oesophageal body during maturation in healthy human neonates compared with adults. *Neurogastroenterology and Motility* 2005;17:663–70. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2982.2005.00706.x>.
- [50] Testut L, Laterjet A. Esófago. Tratado de Anatomía Humana, vol. Tomo IV. 9a ed., Salvat; 1977, p. 150–84.
- [51] Testut L, Jacob O. Esófago cervical. Tratado de Anatomía Topográfica, vol. Tomo I-Libro III. 8a ed., Salvat; 1984, p. 683–92.

- [52] Testut L, Jacob O. Esófago torácico. Tratado de Anatomía Topográfica, vol. Tomo I-Libro IV. 8a ed., Salvat; 1984, p. 870–6.
- [53] Yang GS, Bishop WP, Goudy SL, et al. Radiographic and Endoscopic Measurements of Esophageal Length in Pediatric Patients. vol. 114. 2005.
- [54] Clarnette T. Esophageal Foreign Bodies. Pediatric Thoracic Surgery, Springer; 2009, p. 357–61.
- [55] Skandalakis JE, Colborn GL, Weidman TA, et al. Diafragma. Skandalakis' Cirugía: con bases anatómicas y embriológicas de la cirugía. 1a ed., Madrid: Marbán; 2013, p. 334–6.
- [56] Scotté M, Lubrano J, Muller J-M, et al. Tratamiento quirúrgico del reflujo gastroesofágico del adulto por laparotomía. EMC - Técnicas Quirúrgicas - Aparato Digestivo 2007;23:1–20. [https://doi.org/10.1016/s1282-9129\(07\)70153-8](https://doi.org/10.1016/s1282-9129(07)70153-8).
- [57] Testut L, Jacob O. Mediastino. Tratado de Anatomía Topográfica, vol. Tomo I, Libro IV, 1984, p. 825–89.
- [58] Estapé G, Carriquiry G, Machado F, et al. Mediastino y Diafragma. Oficina del Libro; 1990.
- [59] Skandalakis J, Colborn GL, Weidman TA, et al. Mediastino. Skandalakis's Cirugía con bases anatómicas y embriológicas de la cirugía, 2013, p. 169–203.
- [60] Testut L, Jacob O. Esófago abdominal. Tratado de Anatomía Topográfica, vol. Tomo II-Libro V, Salvat; 1984, p. 99–101.
- [61] Ovalle WK, Nahirney PC. Upper Digestive System. Netter's Essential Histology. 2nd ed., Saunders Elsevier; 2013, p. 278–83.
- [62] Geneser F. Esófago. Histología. 3a ed., Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana; 2007, p. 486–8.
- [63] Orlando LA, Orlando RC. Esophagus, Anatomy. 2004.
- [64] Hayward J. The Lower end of the Oesophagus. Thorax 1961;16:36.
- [65] Derdoy JJ, Bergwerk A, Cohen H, et al. The Gastric Cardia To Be or Not to Be? Am J Surg Pathol 2003;27:499–504.
- [66] Su A, Parker CH, Conklin JL. Esophageal anatomy and physiology. Clinical and Basic Neurogastroenterology and Motility, Elsevier; 2019, p. 79–88. <https://doi.org/10.1016/B978-0-12-813037-7.00005-4>.
- [67] Long JD, Orlando RC. Esophageal Submucosal Glands: Structure and Function. 1999.
- [68] Ramaswamy AT, Martell P, Azevedo R, et al. The upper esophageal sphincter: anatomy and physiology. Annals of Esophagus 2022;5. <https://doi.org/10.21037/aoe-21-34>.
- [69] Mittal RK, Balaban D. The Esophagogastric Junction. NEJM 1997;336:924–32.
- [70] Prades J-M, Asanau A. Anatomía y fisiología del esófago. EMC - Otorrinolaringología 2011;40:1–15. [https://doi.org/10.1016/s1632-3475\(11\)71174-2](https://doi.org/10.1016/s1632-3475(11)71174-2).
- [71] Skandalakis JE, Colborn GL, Weidman TA, et al. Faringe. Skandalakis' Cirugía: con bases anatómicas y embriológicas de la cirugía, vol. 1. 1st ed., Madrid: Marbán; 2013, p. 565–7.
- [72] Lo Tártaro M, Ernesto Ottone N, Daniel Medan C, et al. Áreas débiles del estrechamiento Faringo-Esofágico (Unión Faringo-Esofágica): Descripción anatómica y su implicancia en el Desarrollo de Divertículos Faringoesofágicos. vol. 1. 2014.

- [73] Dehdashti H, Dehdashtian M, Rahim F, et al. Sonographic measurement of abdominal esophageal length as a diagnostic tool in gastroesophageal reflux disease in infants. *Saudi Journal of Gastroenterology* 2011;17:53–7. <https://doi.org/10.4103/1319-3767.74483>.
- [74] Laviña R, Misa C, Silva C. Anatomía del cuello. Cuadernos de semiología quirúrgica, Librería médica s.r.l.; n.d.
- [75] Dvorkin MA, Cardinali DP, Iermoli R. Motilidad del sistema gastrointestinal. Best & Taylor. Bases Fisiológicas de la Práctica Médica. 14a ed., Editorial Panamericana; 2010, p. 509–22.
- [76] Goyal RK, Chaudhury A. Physiology of normal esophageal motility. *J Clin Gastroenterol*, vol. 42, Lippincott Williams and Wilkins; 2008, p. 610–9. <https://doi.org/10.1097/MCG.0b013e31816b444d>.
- [77] Iwakiri K, Hayashi Y, Kotoyori M, et al. Transient lower esophageal sphincter relaxations (TLESRs) are the major mechanism of gastroesophageal reflux but are not the cause of reflux disease. *Dig Dis Sci* 2005;50:1072–7. <https://doi.org/10.1007/s10620-005-2707-5>.
- [78] Rodríguez G, Ramos JC. Enfermedad por reflujo gastroesofágico. 2018.
- [79] Serra Pueyo J. Puesta al día en el reflujo gastroesofágico. *Gastroenterol Hepatol* 2014;37:73–82. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2013.11.001>.
- [80] Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018;66:516–54. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001889>.
- [81] Troxler RB, Harding SM. Sleep and Gastroesophageal Reflux. *Principles and Practice of Pediatric Sleep Medicine: Second Edition*, Elsevier Inc.; 2012, p. 83–90. <https://doi.org/10.1016/B978-1-4557-0318-0.00011-5>.
- [82] Mulroney S, Myers A. Motility through the Gastrointestinal Tract. *Netter's Physiology*, 2009, p. 253–69.
- [83] Figueroa-Gutiérrez LM, Eusse-Soto M. Cirugía esofágica pediátrica. La historia de la cirugía de la atresia esofágica. *Revista Colombiana de Cirugía* 2024. <https://doi.org/10.30944/20117582.2674>.
- [84] Myers NA. The History of Oesophageal Atresia and Tracheo-Oesophageal Fistula-1670-1984. vol. 20. 1986.
- [85] Durston W, Clerk T. A narrative of a monstrous birth in Plymouth, Octob.22.1670. *Philosophical Transactions* 1670;5:2096–8.
- [86] Mazurak M, Patkowski D. The visionaries, the virtuosos, and the history of congenital esophageal atresia surgery. *Annals of Thoracic Surgery* 2018;106:305–8. <https://doi.org/10.1016/j.athoracsur.2018.02.069>.
- [87] Spitz L. Esophageal Atresia: Past, Present, and Future. *J Pediatr Surg* 1996;31:19–25.
- [88] Nakayama DK. The history of surgery for esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2020;55:1414–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.03.003>.
- [89] Brewer LA. History of surgery of the esophagus. *Am J Surg* 1979.
- [90] Hecker WC, Prévot J, Spitz L, et al. Historical Aspects of Pediatric Surgery. vol. 20. Berlin: Springer; 1986.

- [91] Ladd WE. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *NEJM* 1944;230:625–37.
- [92] Ladd WE, Swenson O. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Ann Surg* 1947;125:23–40.
- [93] Bae JO, Widmann WD, Hardy MA. Cameron haight: pioneer in the treatment of esophageal atresia. *Curr Surg* 2005;62:327–9. <https://doi.org/10.1016/j.cursur.2004.06.023>.
- [94] Langston HT. The First Successful Total Repair of Congenital Atresia of the Esophagus with Tracheoesophageal Fistula. *Annals of Thoracic Surgery* 1984;38:72–4. [https://doi.org/10.1016/S0003-4975\(10\)62193-5](https://doi.org/10.1016/S0003-4975(10)62193-5).
- [95] Haight C. Congenital atresia of the esophagus with tracheoesophageal fistula, reconstruction of esophageal continuity by primary anastomosis. *Ann Surg* 1944;120:623–52.
- [96] Manning PB, Wesley JR, Behrendt DM, et al. Fifty years' experience with esophageal atresia and tracheoesophageal Fistula, beginning with Cameron Haight's first operation in 1935. *Ann Surg* 1986;204:446–51.
- [97] Myers NA. The History of Oesophageal Atresia and Tracheo-Oesophageal Fistula-1670-1984. *Progress in Pediatric Surgery* 1986;20:106–56.
- [98] Shulman A, Mazkereth R, Zalel Y, et al. Prenatal identification of esophageal atresia: The role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy. *Prenat Diagn* 2002;22:669–74. <https://doi.org/10.1002/pd.375>.
- [99] Centini G, Rosignoli L, Kenanidis A, et al. Prenatal diagnosis of esophageal atresia with the pouch sign. *Ultrasound in Obstetrics and Gynecology* 2003;21:494–7. <https://doi.org/10.1002/uog.58>.
- [100] Shulman A, Mazkereth R, Zalel Y, et al. Prenatal identification of esophageal atresia: The role of ultrasonography for evaluation of functional anatomy. *Prenat Diagn* 2002;22:669–74. <https://doi.org/10.1002/pd.375>.
- [101] Bradshaw CJ, Thakkar H, Knutzen L, et al. Accuracy of prenatal detection of tracheoesophageal fistula and oesophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2016;51:1268–72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.02.001>.
- [102] Ann Liebert M, Rothenberg SS. Thoracoscopic Repair of a Tracheoesophageal Fistula in a Newborn Infant. vol. 4. 2000.
- [103] Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of tracheoesophageal fistula in newborns. *J Pediatr Surg* 2002;37:869–72. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.32891>.
- [104] World Federation of Associations of Pediatric Surgeons. WOFAPS 2024. <https://www.wofaps.org/teachers/steve-rothenberg/>.
- [105] Bax KMA, Van Der Zee DC. Feasibility of thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula. *J Pediatr Surg* 2002;37:192–6. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.30253>.
- [106] Van der Zee DC, Bax NMA. Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula: The way to go. *Surgical Endoscopy and Other Interventional Techniques* 2003;17:1065–7. <https://doi.org/10.1007/s00464-002-9177-z>.
- [107] Patkowski D. Thoracoscopic approach for oesophageal atresia: A real game changer? *J Pediatr Surg* 2023;58:204–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.10.017>.

- [108] Martinez Ferro M. ATRESIA DE ESÓFAGO “LONG GAP”: DEFINICIÓN Y CONDUCTA QUIRÚRGICA MODERNA. *REV MED CLIN CONDES* 2009;20:797–803.
- [109] Cano Novillo I, Aneiros Castro B, Godoy Lenz J, et al. Thoracoscopic approach for complications after esophageal atresia repair: initial experience. *Asian J Endosc Surg* 2020;13:147–51. <https://doi.org/10.1111/ases.12714>.
- [110] Yannicelli R. Atresia de esófago. A propósito de tres casos intervenidos con éxito. *Rev Cir Uruguay* 1966;36:43–8.
- [111] Rosa Ruvertoni F, Turnes AL. Evolución de la Cirugía Pediátrica en el Uruguay. 2018.
- [112] Berazategui R. Historia de la Cirugía Pediátrica del Uruguay. *Revista de Cirugía Infantil* 2023;33:4–5.
- [113] Campos A, Durand TE, Lapiedra I, et al. Historia de la cirugía torácica en Uruguay. 2022.
- [114] Rosa F. Atresia del esófago. Operación, evolución. *Rev Cir Uruguay* 1970;4:12–5.
- [115] Cabrera de Aguirre MT, Birenbaum M, Fonseca D, et al. Atresia de esófago en un prematuro. *Rev Cir Uruguay* 1974;44:181–4.
- [116] Lai SW, Rothenberg SS. Culture of safety and error traps in pediatric thoracoscopy. *Semin Pediatr Surg* 2019;28:178–82. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.021>.
- [117] Wilson L, Whitby EH. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula/oesophageal atresia: is MRI helpful? *Pediatr Res* 2024. <https://doi.org/10.1038/s41390-024-03503-x>.
- [118] Wilson L, Whitby EH. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula/oesophageal atresia: is MRI helpful? *Pediatr Res* 2025;97:1976–82. <https://doi.org/10.1038/s41390-024-03503-x>.
- [119] Ethun CG, Fallon SC, Cassady CI, et al. Fetal MRI improves diagnostic accuracy in patients referred to a fetal center for suspected esophageal atresia. *J Pediatr Surg*, vol. 49, W.B. Saunders; 2014, p. 712–5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.02.053>.
- [120] Barlev DM, Nagourney BA, Saintonge R. Traumatic retropharyngeal emphysema as a cause for severe respiratory distress in a newborn. *Pediatr Radiol* 2003;33:429–32. <https://doi.org/10.1007/s00247-003-0886-9>.
- [121] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *European Journal of Pediatric Surgery* 2020;30:326–36. <https://doi.org/10.1055/s-0039-1693116>.
- [122] Rothenberg S. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: the current state of the art. *Pediatr Surg Int* 2014;30:979–85. <https://doi.org/10.1007/s00383-014-3586-7>.
- [123] Morini F, Conforti A, Zani A, et al. Diagnostic Workup of Neonates With Esophageal Atresia: Results From the EUPSA Esophageal Atresia Registry. *Front Pediatr* 2020;8. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.00489>.
- [124] Sfeir R, Bonnard A, Khen-Dunlop N, et al. Esophageal atresia: Data from a national cohort. *J Pediatr Surg* 2013;48:1664–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.03.075>.

- [125] Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg* 2018;53:1267–72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.024>.
- [126] Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al. International survey on the management of esophageal atresia. *European Journal of Pediatric Surgery* 2014;24:3–8. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1350058>.
- [127] Van der Zee DC, Tytgat SHA, van Herwaarden MYA. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Semin Pediatr Surg* 2017;26:67–71. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.02.004>.
- [128] Spitz L, Coran AG. *Operative Pediatric Surgery*. 7th Edition. 2013.
- [129] Vygon. Right angled double swivel connector for E.T. tubes 2025. <https://www.vygon.com/en/products/respiratory/intubation-accessories/right-angled-double-swivel-connector-et-tubes> (accessed July 24, 2025).
- [130] Koo DC, Scalise PN, Izadi SN, et al. Bronchoscopic Localization of Tracheoesophageal Fistula in Newborns with Esophageal Atresia: Intubate Above or Below the Fistula? *J Pediatr Surg* 2024;59:363–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.10.044>.
- [131] Atzori P, Iacobelli BD, Bottero S, et al. Preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: does it matter? *J Pediatr Surg* 2006;41:1054–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.01.074>.
- [132] SILMAG. Sonda de aspiración continua. 2018.
- [133] Abdur-Rahman LO, Kalu UA, Sayomi OT, et al. Arise Tube- A Novel Double-Lumen Suction Tube for Oesophageal Atresia. *African Journal of Paediatric Surgery* 2023;20:333–6. https://doi.org/10.4103/ajps.ajps_112_21.
- [134] Canizzarro C, Martinez Ferro M, Chattás G. *Fetoneonatología quirúrgica. Volumen II: Aspectos técnicos*. vol. II. 1st ed. Ciudad Autónoma de Buenos Aires: Ediciones Journal; 2018.
- [135] Zou C, Dong J, Xu G, et al. Thoracoscopic Versus Open Repair for Oesophageal Atresia: A Retrospective Cohort Study of 359 Patients at a Single Center. *J Pediatr Surg* 2023;58:2069–74. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.05.002>.
- [136] Marquart JP, Bowder AN, Bence CM, et al. Thoracoscopy versus thoracotomy for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg* 2023;58:27–33. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.09.015>.
- [137] Flaherty E, Folaranmi SE. Thoracoscopic Versus Open Repair of Esophageal Atresia: A Systematic Review of Surgical Outcomes. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2023;33:1114–20. <https://doi.org/10.1089/lap.2022.0561>.
- [138] Zhang M, Huang J, Jin Z, et al. Comparison of robotic versus thoracoscopic repair for congenital esophageal atresia: a propensity score matching analysis. *Int J Surg* 2024;110:891–901. <https://doi.org/10.1097/JS9.0000000000000889>.
- [139] Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gopal SC, et al. Is ligation of azygos vein necessary in primary repair of tracheoesophageal fistula with esophageal atresia? *European Journal of Pediatric Surgery* 2007;17:236–40. <https://doi.org/10.1055/s-2007-965693>.

- [140] Kainth D, Anand S, Singh A, et al. Impact of preservation of the azygos vein during surgical repair of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula (EA-TEF): a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 2021;37:983–9. <https://doi.org/10.1007/s00383-021-04913-2>.
- [141] Korang SK, Hildorf S, Ladefoged MR, et al. Preservation of the azygos vein versus ligation of the azygos vein during primary surgical repair of congenital esophageal atresia. *Cochrane Database of Systematic Reviews* 2025;2025. <https://doi.org/10.1002/14651858.CD014889.pub2>.
- [142] Pandey V, Panigrahi P, Kumar R, et al. Novel approach for the dissection of upper pouch during primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Technique and results. *J Pediatr Surg* 2020;55:767–71. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2019.10.005>.
- [143] Lawlor CM, Zendejas B, Baird C, et al. Intraoperative Recurrent Laryngeal Nerve Monitoring During Pediatric Cardiac and Thoracic Surgery: A Mini Review. *Front Pediatr* 2020;8. <https://doi.org/10.3389/fped.2020.587177>.
- [144] Narayanan SK, Vazhiyodan AP, Somnath P, et al. Is routine use of transanastomotic tube justified in the repair of esophageal atresia? *World Journal of Pediatrics* 2017;13:584–7. <https://doi.org/10.1007/s12519-017-0047-0>.
- [145] Wang C, Feng L, Li Y, et al. What is the impact of the use of transanastomotic feeding tube on patients with esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatr* 2018;18. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1359-5>.
- [146] Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, et al. Challenging surgical dogma in the management of proximal esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. *J Pediatr Surg* 2018;53:1267–72. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.05.024>.
- [147] Fusco JC, Calisto JL, Gaines BA, et al. A large single-institution review of tracheoesophageal fistulae with evaluation of the use of transanastomotic feeding tubes. *J Pediatr Surg* 2018;53:118–20. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.10.026>.
- [148] Narayanan SK, Vazhiyodan AP, Somnath P, et al. Is routine use of transanastomotic tube justified in the repair of esophageal atresia? *World Journal of Pediatrics* 2017;13:584–7. <https://doi.org/10.1007/s12519-017-0047-0>.
- [149] Alabbad SI, Ryckman J, Puligandla PS, et al. Use of transanastomotic feeding tubes during esophageal atresia repair. *J Pediatr Surg* 2009;44:902–5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.027>.
- [150] Anand S, Singh A, Krishnan N, et al. Whether prophylactic intraoperative chest drain insertion in esophageal atresia-tracheoesophageal fistula is an evidence-based practice or just a prejudice: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2022;57:1554–60. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.06.015>.
- [151] Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al. International survey on the management of esophageal atresia. *European Journal of Pediatric Surgery* 2014;24:3–8. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1350058>.
- [152] Paramalingam S, Burge D, Stanton M. Operative intercostal chest drain is not required following extrapleural or transpleural esophageal atresia repair. *European Journal of Pediatric Surgery* 2013;23:273–5. <https://doi.org/10.1055/s-0032-1330845>.

- [153] Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in neonates, first decade's experience. *Diseases of the Esophagus* 2013;26:359–64. <https://doi.org/10.1111/dote.12054>.
- [154] Rothenberg SS. Thoracoscopic repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in neonates: Evolution of a technique. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2012;22:195–9. <https://doi.org/10.1089/lap.2011.0063>.
- [155] Bax KMA, Van Der Zee DC. Feasibility of thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula. *J Pediatr Surg* 2002;37:192–6. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.30253>.
- [156] Van Der Zee DC, Tytgat SHAJ, Zwaveling S, et al. Learning curve of thoracoscopic repair of esophageal atresia. *World J Surg* 2012;36:2093–7. <https://doi.org/10.1007/s00268-012-1651-8>.
- [157] Kim W, Son J, Lee S, et al. The learning curve for thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: A cumulative sum analysis. *J Pediatr Surg* 2020;55:2527–30. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.06.005>.
- [158] Tytgat SHAJ, van Herwaarden MYA, Stolwijk LJ, et al. Neonatal brain oxygenation during thoracoscopic correction of esophageal atresia. *Surg Endosc* 2016;30:2811–7. <https://doi.org/10.1007/s00464-015-4559-1>.
- [159] Borselle D, Gerus S, Bukowska M, et al. Birth weight and thoracoscopic approach for patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula—a retrospective cohort study. *Surg Endosc* 2024;38:5076–85. <https://doi.org/10.1007/s00464-024-11063-8>.
- [160] Van der Zee DC, Bax NMA. Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal fistula: The way to go. *Surgical Endoscopy and Other Interventional Techniques* 2003;17:1065–7. <https://doi.org/10.1007/s00464-002-9177-z>.
- [161] Son J, Jang Y, Kim W, et al. Thoracoscopic repair of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: is it a safe procedure in infants weighing less than 2000 g? *Surg Endosc* 2021;35:1597–601. <https://doi.org/10.1007/s00464-020-07538-z>.
- [162] Cadaval C, Molino JA, Guillén G, et al. Are Low Weight or Cardiopathy Contraindications for Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula? *Eur J Pediatr Surg* 2024;34:301–5. <https://doi.org/10.1055/a-2072-9754>.
- [163] Lai SW, Rothenberg SS. Culture of safety and error traps in pediatric thoracoscopy. *Semin Pediatr Surg* 2019;28:178–82. <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.021>.
- [164] Stolwijk LJ, van der Zee DC, Tytgat S, et al. Brain Oxygenation During Thoracoscopic Repair of Long Gap Esophageal Atresia. *World J Surg* 2017;41:1384–92. <https://doi.org/10.1007/s00268-016-3853-y>.
- [165] Conforti A, Giliberti P, Mondì V, et al. Near infrared spectroscopy: Experience on esophageal atresia infants. *J Pediatr Surg* 2014;49:1064–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.01.010>.
- [166] Jayaram H, Chandrasekharam VVS. A Simple Technique of Trocar Fixation During Pediatric Laparoscopy with Foley Catheter Sleeve. *Indian Journal of Surgery* 2013;75:319–20. <https://doi.org/10.1007/s12262-013-0873-9>.
- [167] Godoy J. Atresia esofágica - Infini Tips. In: *Curso ACACIP*, editor., 2023.

- [168] Patkowski D. Thoracoscopic approach for oesophageal atresia: A real game changer? *J Pediatr Surg* 2023;58:204–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2022.10.017>.
- [169] Van Tuyll Van Serooskerken ES, Tytgat SHAJ, Verweij JW, et al. Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2021;31:1162–7. <https://doi.org/10.1089/lap.2021.0399>.
- [170] Zhang Y, Wang M, Li S, et al. Indocyanine green fluorescence imaging localization-assisted thoracoscopy revision surgery after repair of esophageal atresia. *BMC Gastroenterol* 2022;22. <https://doi.org/10.1186/s12876-022-02444-1>.
- [171] Tsuruno Y, Harumatsu T, Tabata Y, et al. Specific Findings of Blood Perfusion on Anastomosed Esophagus of Neonatal Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Using Indocyanine Green Fluorescence During Thoracoscopic Surgery. *Asian J Endosc Surg* 2025;18. <https://doi.org/10.1111/ases.13422>.
- [172] StayCurrentMD. QUAD #10 Pt.2: Surgical Technique for Thoracoscopic Repair of TEF with Dr. Steve Rothenberg 2024. https://www.youtube.com/watch?v=yN1qtCE8JLQ&list=PLRCRIQCH-ab0rmekffKstGMGmuDvrXUu8&index=4&ab_channel=StayCurrentMD (accessed July 31, 2025).
- [173] Foker JE, Linden BC, Boyle EM, et al. Development of a True Primary Repair for the Full Spectrum of Esophageal Atresia. vol. 226. Lippincott-Raven Publishers; 1997.
- [174] Izadi S, Smithers J, Shieh HF, et al. The History and Legacy of the Foker Process for the Treatment of Long Gap Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 2024;59:1222–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.12.020>.
- [175] Sroka M, Wachowiak R, Losin M, et al. The Foker technique (FT) and Kimura advancement (KA) for the treatment of children with long-gap esophageal atresia (LGEA): Lessons learned at two European centers. *European Journal of Pediatric Surgery* 2013;23:3–7. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1333891>.
- [176] Bairdain S, Hamilton TE, Smithers CJ, et al. Foker process for the correction of long gap esophageal atresia: Primary treatment versus secondary treatment after prior esophageal surgery. *J Pediatr Surg*, vol. 50, W.B. Saunders; 2015, p. 933–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.03.010>.
- [177] Van der Zee DC, Vieira-Travassos D, Kramer WLM, et al. Thoracoscopic elongation of the esophagus in long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2007;42:1785–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.06.023>.
- [178] Medline Industries L. View Full Image Endo Close Trocar Site Closure Device 2025. <https://www.medline.com/product/Endo-Close-Trocar-Site-Closure-Device/Z05-PF28107> (accessed May 12, 2025).
- [179] Van der Zee DC, Gallo G, Tytgat SHA. Thoracoscopic traction technique in long gap esophageal atresia: entering a new era. *Surg Endosc* 2015;29:3324–30. <https://doi.org/10.1007/s00464-015-4091-3>.
- [180] Pederiva F, Soyer T, Dalena P, et al. Impact of Muscle Paralysis After Primary Esophageal Atresia Repair. *J Pediatr Surg* 2025;60. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2025.162361>.
- [181] Cömert HSY, Güney D, Durakbaşı ÇU, et al. The effect of postoperative ventilation strategies on postoperative complications and outcomes in patients with esophageal

- atresia: Results from the Turkish Esophageal Atresia Registry. *Pediatr Pulmonol* 2023;58:763–71. <https://doi.org/10.1002/ppul.26251>.
- [182] O’Connell JS, Janssen Lok M, Miyake H, et al. Post-operative paralysis and elective ventilation reduces anastomotic complications in esophageal atresia: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 2019;35:87–95. <https://doi.org/10.1007/s00383-018-4379-1>.
- [183] Shah PS, Gera P, Gollow IJ, et al. Does continuous positive airway pressure for extubation in congenital tracheoesophageal fistula increase the risk of anastomotic leak? A retrospective cohort study. *J Paediatr Child Health* 2016;52:710–4. <https://doi.org/10.1111/jpc.13206>.
- [184] Pai NG, Sengar M, Gupta CR, et al. Early Esophagogram and Esophagoscopy: Evaluating Anastomotic Integrity in Successfully Treated Type 3 Esophageal Atresia Survivors. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2025;30:46–51. https://doi.org/10.4103/jiaps.jiaps_106_24.
- [185] Joshi D, Stellan M, Park KY, et al. Clinical Signs as a Guide for Esophagram After Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Repair. *Journal of Surgical Research* 2024;301:18–23. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2024.04.052>.
- [186] Pham A, Ezzeddine L, Bonnard A, et al. Usefulness of routine early oesophagogram after primary repair of oesophageal atresia: a multicenter study. *Pediatr Res* 2023;94:1779–83. <https://doi.org/10.1038/s41390-023-02696-x>.
- [187] Manfredi MA, Clark SJ, Staffa SJ, et al. Endoscopic esophageal vacuum therapy: A novel therapy for esophageal perforations in pediatric patients. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018;67:706–12. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002073>.
- [188] Hong SM, Chen Q, Cao H, et al. Developing a new predictive index for anastomotic leak following the anastomosis of esophageal atresia: preliminary results from a single centre. *J Cardiothorac Surg* 2022;17. <https://doi.org/10.1186/s13019-022-01878-8>.
- [189] Kaczmarek DJ, Heling DJ, Strassburg CP, et al. Management of esophageal perforations in infants by endoscopic vacuum therapy: a single center case series. *BMC Gastroenterol* 2022;22. <https://doi.org/10.1186/s12876-022-02346-2>.
- [190] Chittmittrapap S, Spitz L, Kiely EM, et al. Anastomotic Leakage Following Surgery for Esophageal Atresia. 1992.
- [191] Zhao R, Li K, Shen C, et al. The outcome of conservative treatment for anastomotic leakage after surgical repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg*, vol. 46, 2011, p. 2274–8. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.09.011>.
- [192] Ishimaru T, Shinjo D, Fujiogi M, et al. Risk factors for postoperative anastomotic leakage after repair of esophageal atresia: a retrospective nationwide database study. *Surg Today* 2023;53:1269–74. <https://doi.org/10.1007/s00595-023-02682-0>.
- [193] Datta A, Murthy K, Zaniletti I, et al. Anastomotic Leak and its Implications: A Multicenter Analysis of “Type C” Esophageal Atresia / Tracheo-esophageal fistula (EA/TEF). *J Pediatr Surg* 2025;60. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.162015>.
- [194] Chavin K, Field G, Chandler J, et al. Save the Child’s Esophagus: Management of Major Disruption After Repair of Esophageal Atresia. 1996.
- [195] Kulshrestha S, Kulshrestha M, Tewari V, et al. Conservative management of major anastomotic leaks occurring after primary repair in esophageal atresia with fistula:

- Role of extrapleural approach. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2020;25:155–62. https://doi.org/10.4103/jiaps.JIAPS_73_19.
- [196] Vaghela MM, Mahajan JK, Sundram J, et al. Role of glycopyrrolate in healing of anastomotic dehiscence after primary repair of esophageal atresia in a low resource setting—A randomized controlled study. *J Pediatr Surg* 2017;52:420–3. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.036>.
- [197] Cui X, He Y, Chen L, et al. The value of thoracic lavage in the treatment of anastomotic leakage after surgery for type III esophageal atresia. *Medical Science Monitor* 2020;26. <https://doi.org/10.12659/MSM.919962>.
- [198] D’urzo C, Buonuomo V, Rando G, et al. Major anastomotic dehiscence after repair of esophageal atresia: Conservative management or reoperation? vol. 18. 2005.
- [199] Godoy J, Ferraris T, Guelfand M. Early management of esophageal leak in esophageal atresia: Changing paradigms. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2020;30:923–6. <https://doi.org/10.1089/lap.2020.0099>.
- [200] Kouladouros K, Wichmann D, Loske G. The Role of Open-Pore Film Drainage Systems in Endoscopic Vacuum Therapy: Current Status and Review of the Literature. *Visc Med* 2023;39:177–83. <https://doi.org/10.1159/000535029>.
- [201] Bludau M, Hölscher AH, Herbold T, et al. Management of upper intestinal leaks using an endoscopic vacuum-assisted closure system (E-VAC). *Surg Endosc* 2014;28:896–901. <https://doi.org/10.1007/s00464-013-3244-5>.
- [202] Wedemeyer J, Schneider A, Manns MP, et al. Endoscopic vacuum-assisted closure of upper intestinal anastomotic leaks. *Gastrointest Endosc* 2008;67:708–11. <https://doi.org/10.1016/j.gie.2007.10.064>.
- [203] Loske G. Endoscopic negative pressure therapy of the upper gastrointestinal tract. *Chirurg* 2019;90. <https://doi.org/10.1007/s00104-018-0727-x>.
- [204] Weidenhagen R, Hartl WH, Gruetzner KU, et al. Anastomotic Leakage After Esophageal Resection: New Treatment Options by Endoluminal Vacuum Therapy. *Ann Thorac Surg* 2010;90:1674–81. <https://doi.org/10.1016/J.ATHORACSUR.2010.07.007>.
- [205] Fraga JC, Nunes DL, Andreolio C, et al. Endoscopic vacuum sponge therapy for an infant with an esophageal leak. *Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery* 2018;156:e193–5. <https://doi.org/10.1016/j.jtcvs.2018.04.061>.
- [206] Ritz LA, Hajji MS, Schwerdt T, et al. Esophageal Perforation and EVAC in Pediatric Patients: A Case Series of Four Children. *Front Pediatr* 2021;9. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.727472>.
- [207] Yasuda JL, Svetanoff WJ, Staffa SJ, et al. Prophylactic negative vacuum therapy of high-risk esophageal anastomoses in pediatric patients. *J Pediatr Surg* 2021;56:944–50. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.12.002>.
- [208] Moura DTH de, Hirsch BS, Ribas PHBV, et al. Endoscopic vacuum therapy: pitfalls, tips and tricks, insights, and perspectives. *Transl Gastroenterol Hepatol* 2024;9. <https://doi.org/10.21037/tgh-23-86>.
- [209] Boston Scientific Corporation or its affiliates. Eso-SPONGE® ENDOLUMINAL VACUUM THERAPY FOR TREATMENT AND PREVENTION OF ANASTOMOSIS INSUFFICIENCY AND PERFORATIONS IN THE UPPER GI TRACT n.d. <https://www.bostonscientific.com/en-EU/products/endoluminal-vacuum-therapy/eso->
-

- p sponge.html#:~:text=The%20Eso%2DSPONGE%E2%84%A2%20is,septic%20focu s%20or%20localised%20abscesses (accessed July 31, 2025).
- [210] Betz V, van Ackeren V, Scharsack E, et al. Intrathoracic negative pressure therapy for pleural empyema using an open-pore drainage film. *Chirurgie (Germany)* 2023;94:530–43. <https://doi.org/10.1007/s00104-023-01827-8>.
 - [211] Rollo G, De Angelis P, Torroni F, et al. Replogle Modified Endoscopic Vacuum-Assisted Closure (EVAC) Therapy: A New Strategy to Treat Anastomotic Leakage and Esophageal Perforation. *J Pediatr Surg* 2024;59:432–6. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.09.043>.
 - [212] Wong J, Lal D, Schneider J, et al. Novel placement of an esophageal wound vacuum for a persistent anastomotic leak. *Endoscopy* 2021;53:E388–9. <https://doi.org/10.1055/a-1308-1007>.
 - [213] Trocchia C, Shieh HF, Dolan I, et al. Pulling instead of pushing: A case report of gastrostomy-assisted pull technique as an alternative method for endoluminal sponge placement in EVAC therapy. *JPGN Rep* 2024;5:74–8. <https://doi.org/10.1002/jpr3.12040>.
 - [214] Roy C, Tamura R, McDonald L, et al. Successful management of anastomotic leakage with endoscopic fibrin glue injection after primary repair of pure oesophageal atresia. *BMJ Case Rep* 2021;14. <https://doi.org/10.1136/bcr-2020-238823>.
 - [215] Mathur S, Vasudevan SA, Patterson DM, et al. Novel use of glycopyrrolate (Robinul) in the treatment of anastomotic leak after repair of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2011;46. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2010.11.040>.
 - [216] MIRAKHUR RK, DUNDEE JW. Glycopyrrolate: pharmacology and clinical use. *Anaesthesia* 1983;38:1195–204. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2044.1983.tb12525.x>.
 - [217] Vaghela MM, Mahajan JK, Sundram J, et al. Role of glycopyrrolate in healing of anastomotic dehiscence after primary repair of esophageal atresia in a low resource setting—A randomized controlled study. *J Pediatr Surg* 2017;52:420–3. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.11.036>.
 - [218] Suskind DL, Tilton A. Clinical Study of Botulinum-A Toxin in the Treatment of Sialorrhea in Children With Cerebral Palsy. *The Laryngoscope* Lippincott Williams & Wilkins, Inc; 2002.
 - [219] Thevasagayam MS, Gan K, Eksteen E. Control of salivary secretions in esophageal atresia with laryngeal cleft using Botulinum toxin Type A. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008;72:965–9. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2008.03.012>.
 - [220] Bawa M, Menon P, Mahajan JK, et al. Role of feeding jejunostomy in major anastomotic disruptions in esophageal atresia: A pilot study. *J Indian Assoc Pediatr Surg* 2016;21:24–7. <https://doi.org/10.4103/0971-9261.165843>.
 - [221] Tambucci R, Angelino G, De Angelis P, et al. Anastomotic strictures after esophageal atresia repair: Incidence, investigations, and management, including treatment of refractory and recurrent strictures. *Front Pediatr* 2017;5. <https://doi.org/10.3389/fped.2017.00120>.
 - [222] Sun LYC, Laberge JM, Yousef Y, et al. The Esophageal Anastomotic Stricture Index (EASI) for the management of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2015;50:107–10. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.10.008>.

- [223] Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, et al. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016;63:550–70. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>.
- [224] LaRusso K, Joharifard S, Lakabi R, et al. Effect of transanastomotic feeding tubes on anastomotic strictures in patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: The Quebec experience. *J Pediatr Surg* 2022;57:41–4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.09.014>.
- [225] Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, et al. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016;63:550–70. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>.
- [226] Chen H, Chen ZX, Shi GQ. Risk factors and prevention and treatment methods of anastomotic stricture after esophageal atresia repair: a literature review. *Pediatr Surg Int* 2025;41. <https://doi.org/10.1007/s00383-025-05996-x>.
- [227] Darby IA, Hewitson TD. Fibroblast Differentiation in Wound Healing and Fibrosis. *Int Rev Cytol* 2007;257:143–79. [https://doi.org/10.1016/S0074-7696\(07\)57004-X](https://doi.org/10.1016/S0074-7696(07)57004-X).
- [228] Gabbiani G, Hirschel BJ, Ryan GB, et al. A STUDY OF STRUCTURE AND FUNCTION*. n.d.
- [229] Grinnell F. Mini-Review on the Cellular Mechanisms of Disease Fibroblasts, Myofibroblasts, and Wound Contraction. n.d.
- [230] Thomson M, Tringali A, Dumonceau JM, et al. Paediatric gastrointestinal endoscopy: European society for paediatric gastroenterology hepatology and nutrition and European society of gastrointestinal endoscopy guidelines. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017;64:133–53. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001408>.
- [231] Newland N, Snajdauf J, Kokesova A, et al. Anastomotic stricture prediction in patients with esophageal atresia with distal fistula. *Pediatr Surg Int* 2023;39. <https://doi.org/10.1007/s00383-023-05423-z>.
- [232] Serhal L, Gottrand F, Sfeir R, et al. Anastomotic stricture after surgical repair of esophageal atresia: Frequency, risk factors, and efficacy of esophageal bougie dilations. *J Pediatr Surg* 2010;45:1459–62. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.11.002>.
- [233] Thakkar H, Mullassery DM, Giuliani S, et al. Thoracoscopic oesophageal atresia/tracheo-oesophageal fistula (OA/TOF) repair is associated with a higher stricture rate: a single institution's experience. *Pediatr Surg Int* 2021;37:397–401. <https://doi.org/10.1007/s00383-020-04829-3>.
- [234] Alabbad SI, Ryckman J, Puligandla PS, et al. Use of transanastomotic feeding tubes during esophageal atresia repair. *J Pediatr Surg* 2009;44:902–5. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.027>.
- [235] Fusco JC, Calisto JL, Gaines BA, et al. A large single-institution review of tracheoesophageal fistulae with evaluation of the use of transanastomotic feeding tubes. *J Pediatr Surg* 2018;53:118–20. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.10.026>.
- [236] Yurtçu M, Toy H, Arbag H, et al. Surgical management with or without a nasogastric tube in esophageal repairs. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2012;76:104–6. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.10.012>.

- [237] Wang C, Feng L, Li Y, et al. What is the impact of the use of transanastomotic feeding tube on patients with esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *BMC Pediatr* 2018;18. <https://doi.org/10.1186/s12887-018-1359-5>.
- [238] Khan KM. Endoscopic management of strictures in pediatrics. *Tech Gastrointest Endosc* 2013;15:25–31. <https://doi.org/10.1016/j.tgie.2012.10.002>.
- [239] Parolini F, Leva E, Morandi A, et al. Anastomotic strictures and endoscopic dilatations following esophageal atresia repair. *Pediatr Surg Int* 2013;29:601–5. <https://doi.org/10.1007/s00383-013-3298-4>.
- [240] Landisch RM, Foster S, Gregg D, et al. Utilizing stricture indices to predict dilation of strictures after esophageal atresia repair. *Journal of Surgical Research* 2017;216:172–8. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2017.04.024>.
- [241] Ordóñez Pereira J, Pérez Egido L, García-Casillas MA, et al. Measuring esophageal anastomotic stricture index as a predictor of dilatation following esophageal atresia surgical repair. *Cir Pediatr* 2020;33:119–24.
- [242] Khan KM, Foker JE. Use of high-resolution endoscopic ultrasonography to examine the effect of tension on the esophagus during primary repair of long-gap esophageal atresia. *Pediatr Radiol* 2007;37:41–5. <https://doi.org/10.1007/s00247-006-0333-9>.
- [243] Usui N, Kamata S, Kawahara H, et al. Usefulness of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg*, vol. 37, W.B. Saunders; 2002, p. 1744–6. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.36711>.
- [244] Ten Kate CA, Tambucci R, Vlot J, et al. An international survey on anastomotic stricture management after esophageal atresia repair: considerations and advisory statements. *Surg Endosc* 2021;35:3653–61. <https://doi.org/10.1007/s00464-020-07844-6>.
- [245] Koivusalo A, Turunen P, Rintala RJ, et al. Is routine dilatation after repair of esophageal atresia with distal fistula better than dilatation when symptoms arise? Comparison of results of two European pediatric surgical centers. *J Pediatr Surg* 2004;39:1643–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.07.011>.
- [246] Yasuda JL, Taslitsky GN, Staffa SJ, et al. Utility of repeated therapeutic endoscopies for pediatric esophageal anastomotic strictures. *Diseases of the Esophagus* 2020;33. <https://doi.org/10.1093/dote/doaa031>.
- [247] Antoniou D, Soutis M, Christopoulos-Geroulanos G. Anastomotic strictures following esophageal atresia repair: A 20-year experience with endoscopic balloon dilatation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2010;51:464–7. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181d682ac>.
- [248] Baird R, Laberge JM, Lévesque D. Anastomotic stricture after esophageal atresia repair: A critical review of recent literature. *European Journal of Pediatric Surgery* 2013;23:204–13. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1347917>.
- [249] Cheng Y-S, Li M-H, Yang R-J, et al. Restenosis following balloon dilation of benign esophageal stenosis. *World J Gastroenterol* 2003;9.
- [250] Abele JE, Abele JE. The physics of esophageal dilatation. n.d.
- [251] Manfredi MA. Endoscopic Management of Anastomotic Esophageal Strictures Secondary to Esophageal Atresia. *Gastrointest Endosc Clin N Am* 2016;26:201–19. <https://doi.org/10.1016/j.giec.2015.09.002>.
- [252] Non-Sterile, Reusable. American Dilation System. n.d.
- [253] Kim J-H. Endoscopic Dilation of Esophageal Benign Strictures. In: Chun Hoon Jai and Yang S-K and CM-G, editor. *Therapeutic Gastrointestinal Endoscopy: A*

- Comprehensive Atlas, Singapore: Springer Singapore; 2019, p. 255–65.
https://doi.org/10.1007/978-981-13-1184-0_14.
- [254] Teleflex. Pilling® Maloney & Hurst-Style Esophageal Bougies. n.d.
- [255] Ibañez Anrique L. Cirugía endoscópica del tubo digestivo alto. ARS MEDICA Revista de Ciencias Médicas 2018;23. <https://doi.org/10.11565/arsmed.v23i2.1056>.
- [256] London RL, Trotman BW, DiMarino AJ, et al. Dilatation of severe esophageal strictures by an inflatable balloon catheter. Gastroenterology 1981;80:173–5.
[https://doi.org/10.1016/0016-5085\(81\)90210-9](https://doi.org/10.1016/0016-5085(81)90210-9).
- [257] Yasuda JL, Staffa SJ, Clark SJ, et al. Endoscopic incisional therapy and other novel strategies for effective treatment of congenital esophageal stenosis. J Pediatr Surg 2020;55:2342–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.01.013>.
- [258] Clark SJ, Staffa SJ, Ngo PD, et al. Rules Are Meant to Be Broken: Examining the “Rule of 3” for Esophageal Dilations in Pediatric Stricture Patients. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2020;71:E1–5. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002687>.
- [259] Boston Scientific Corporation. Catéteres de dilatación con balón CRE™ 2025. <https://www.bostonscientific.com/en-US/products/Balloons-Dilation-Extraction/cre-wireguided-balloon-dilation.html> (accessed July 2, 2025).
- [260] Boston Scientific Corporation. Hurricane™ RX Catéter balón de dilatación biliar 2024.
- [261] Lan LCL, Wong KKY, Lin SCL, et al. Endoscopic Balloon Dilatation of Esophageal Strictures in Infants and Children: 17 Years’ Experience and a Literature Review. J Pediatr Surg, vol. 38, W.B. Saunders; 2003, p. 1712–5.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2003.08.040>.
- [262] Shemesh E, Czerniak A. Comparison between Savary-Gilliard and Balloon Dilatation of Benign Esophageal Strictures. vol. 14. 1990.
- [263] Scolapio J, Pasha T, Gostout C, et al. A randomized prospective study comparing rigid to balloon dilators for benign esophageal strictures and rings. Gastrointest Endosc 1999.
- [264] Lang T, Hümmer HP, Behrens R. Balloon Dilation is Preferable to Bougienage in Children with Esophageal Atresia n.d.
- [265] Mark JA, Anderson BT, Pan Z, et al. Comparative analysis of adverse events after esophageal balloon and bougie dilations in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2019;68:630–4. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002237>.
- [266] Xie C, Wang D, Wang A, et al. Predictive modeling for early detection of refractory esophageal stricture following esophageal atresia surgery: insight from a machine learning study. Pediatr Surg Int 2025;41. <https://doi.org/10.1007/s00383-025-06094-8>.
- [267] Vergouwe FWT, Vlot J, Ijsselstijn H, et al. Risk factors for refractory anastomotic strictures after oesophageal atresia repair: A multicentre study. Arch Dis Child 2019;104:152–7. <https://doi.org/10.1136/archdischild-2017-314710>.
- [268] Manfredi MA, Clark SJ, Medford S, et al. Endoscopic electrocautery incisional therapy as a treatment for refractory benign pediatric esophageal strictures. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2018;67:464–8.
<https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002008>.
- [269] Heran MKS, Baird R, Blair GK, et al. Topical mitomycin-C for recalcitrant esophageal strictures: a novel endoscopic/fluoroscopic technique for safe

- endoluminal delivery. *J Pediatr Surg* 2008;43:815–8.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.12.017>.
- [270] Berger M, Ure B, Lacher M. Mitomycin C in the therapy of recurrent esophageal strictures: Hype or hope? *European Journal of Pediatric Surgery* 2012;22:109–16.
<https://doi.org/10.1055/s-0032-1311695>.
- [271] Chung J, Connolly B, Langer J, et al. Fluoroscopy-guided Topical Application of Mitomycin-C in a Case of Refractory Esophageal Stricture. *Journal of Vascular and Interventional Radiology* 2010;21:152–5. <https://doi.org/10.1016/j.jvir.2009.09.016>.
- [272] Ngo PD, Kamran A, Clark SJ, et al. Intralesional Steroid Injection Therapy for Esophageal Anastomotic Stricture Following Esophageal Atresia Repair. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2020;70:462–7.
<https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002562>.
- [273] Kochhar R. Intralesional steroid injection therapy in the management of resistant gastrointestinal strictures. *World J Gastrointest Endosc* 2010;2:61.
<https://doi.org/10.4253/wjge.v2.i2.61>.
- [274] Morikawa N, Honna T, Kuroda T, et al. High dose intravenous methylprednisolone resolves esophageal stricture resistant to balloon dilatation with intralesional injection of dexamethasone. *Pediatr Surg Int* 2008;24:1161–4.
<https://doi.org/10.1007/s00383-008-2224-7>.
- [275] Kochhar R, Makharia GK. Usefulness of intralesional triamcinolone in treatment of benign esophageal strictures. *Gastrointest Endosc* 2002;56:829–34.
<https://doi.org/10.1067/mge.2002.129871>.
- [276] Lakoma A, Fallon S, Mathur S, et al. Use of Mitomycin C for Refractory Esophageal Stricture following Tracheoesophageal Fistula Repair. *European J Pediatr Surg Rep* 2013;01:024–6. <https://doi.org/10.1055/s-0033-1341418>.
- [277] Iñ R. Effect of Mitomycin in the Surgical Treatment of Tracheal Stenosis. vol. 134. 2008.
- [278] Turkyilmaz Z, Sonmez K, Demirtola A, et al. Mitomycin C prevents strictures in caustic esophageal burns in rats. *Journal of Surgical Research* 2004.
<https://doi.org/10.1006/j.jss.2004.08.009>.
- [279] El-Asmar KM, Hassan MA, Abdelkader HM, et al. Topical mitomycin C application is effective in management of localized caustic esophageal stricture: A double-blinded, randomized, placebo-controlled trial. *J Pediatr Surg* 2013;48:1621–7.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.04.014>.
- [280] Kramer RE, Quiros JA. Esophageal stents for severe strictures in young children: Experience, benefits, and risk. *Curr Gastroenterol Rep* 2010;12:203–10.
<https://doi.org/10.1007/s11894-010-0105-4>.
- [281] Fujii S, Lee S, Okamura K, et al. Esophageal stent for a recurrent tracheoesophageal fistula in an infant. *Pediatrics International* 2021;63:233–4.
<https://doi.org/10.1111/ped.14402>.
- [282] Boston Scientific. Polyflex™ 2025.
- [283] Vandenplas Y, Hauser B, Devreker T, et al. A Biodegradable Esophageal Stent in the Treatment of a Corrosive Esophageal Stenosis in a Child. vol. 49. 2009.
- [284] Baghdadi O, Yasuda J, Staffa S, et al. Predictors and Outcomes of Fully Covered Stent Treatment for Anastomotic Esophageal Strictures in Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2022;74:221–6.
<https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000003330>.

- [285] Caldaro T, Torroni F, De Angelis P, et al. Dynamic esophageal stents. *Diseases of the Esophagus* 2013;26:388–91. <https://doi.org/10.1111/dote.12048>.
- [286] Foschia F, De Angelis P, Torroni F, et al. Custom dynamic stent for esophageal strictures in children. *J Pediatr Surg*, vol. 46, 2011, p. 848–53. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.02.014>.
- [287] Jorge Godoy Lenz. Stent de Dilatacion Dinamica 2020. https://www.youtube.com/watch?v=zmbjW-ZnyzA&ab_channel=Dr.JorgeGodoyLenz-Cirug%C3%ADaLaparoscopicaenni%C3%B1os%28PediatricLaparoscopicSurgery%29 (accessed July 8, 2025).
- [288] Lo A, Baird R, De Angelis P, et al. Arterioesophageal Fistula After Stenting for Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2013;56:e30–1. <https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e31824ffd7f>.
- [289] Kobayashi S, Kanai N, Tanaka N, et al. Transplantation of epidermal cell sheets by endoscopic balloon dilatation to avoid esophageal re-strictures: initial experience in a porcine model. *Endosc Int Open* 2016;04:E1116–23. <https://doi.org/10.1055/s-0042-116145>.
- [290] Baghdadi O, Clark S, Ngo P, et al. Initial Esophageal Anastomosis Diameter Predicts Treatment Outcomes in Esophageal Atresia Patients With a High Risk for Stricture Development. *Front Pediatr* 2021;9. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.710363>.
- [291] Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M, et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018;66:516–54. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001889>.
- [292] Flatrès C, Aumar M, Ley D, et al. Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Pediatr Res* 2022;91:977–83. <https://doi.org/10.1038/s41390-021-01510-w>.
- [293] Bashir A, Krasaelap A, Lal DR, et al. Esophagitis, treatment outcomes, and long-term follow-up in children with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2024;79:1116–23. <https://doi.org/10.1002/jpn3.12386>.
- [294] Deurloo JA, Ekkelkamp S, Taminiau JAJM, et al. Esophagitis and Barrett esophagus after correction of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2005;40:1227–31. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.05.003>.
- [295] Jolley SG, Johnson DG, Roberts CC, et al. Patterns of Gastroesophageal Reflux in Children Following Repair of Esophageal Atresia and Distal Tracheoesophageal Fistula. n.d.
- [296] Shawyer AC, D’Souza J, Pemberton J, et al. The management of postoperative reflux in congenital esophageal atresia–tracheoesophageal fistula: a systematic review. *Pediatr Surg Int* 2014.
- [297] Guo W, Fonkalsrud EW, Swaniker F, et al. Relationship of Esophageal Anastomotic Tension to the Development of Gastroesophageal Reflux. n.d.
- [298] Guo W, Fonkalsrud EW, Swaniker F, et al. Relationship of Esophageal Anastomotic Tension to the Development of Gastroesophageal Reflux. *J Pediatr Surg* 1997;32:1337–40.

- [299] Thompson K, Zendejas B, Kamran A, et al. Predictors of anti-reflux procedure failure in complex esophageal atresia patients. *J Pediatr Surg* 2022;57:1321–30. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2021.08.005>.
- [300] Flatrès C, Aumar M, Ley D, et al. Prevalence of acid gastroesophageal reflux disease in infants with esophageal atresia/tracheoesophageal fistula. *Pediatr Res* 2022;91:977–83. <https://doi.org/10.1038/s41390-021-01510-w>.
- [301] Wyllie T, Folaranmi E, Sekaran P, et al. Prophylactic Acid-suppression Medication to Prevent Anastomotic Strictures After Oesophageal Atresia Surgery: A Systematic Review and Meta-analysis. *J Pediatr Surg* 2023;58:1954–62. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.05.024>.
- [302] Grunder FR, Petit LM, Ezri J, et al. Should Proton Pump Inhibitors be Systematically Prescribed in Patients with Esophageal Atresia after Surgical Repair? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;69:45–51. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002328>.
- [303] Donoso F, Lilja HE. Risk Factors for Anastomotic Strictures after Esophageal Atresia Repair: Prophylactic Proton Pump Inhibitors Do Not Reduce the Incidence of Strictures. *European Journal of Pediatric Surgery* 2017;27:050–5. <https://doi.org/10.1055/s-0036-1593607>.
- [304] Zeineddin S, Sullivan GA, Benjamin Pitt J, et al. Acid suppression after esophageal atresia repair: Some infants do benefit. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2025. <https://doi.org/10.1002/jpn3.70173>.
- [305] Cohen MC, Ashok D, Gell M, et al. Pediatric columnar lined esophagus vs barrett’s esophagus: Is it the time for a consensus definition? *Pediatric and Developmental Pathology* 2009;12:116–26. <https://doi.org/10.2350/08-03-0436.1>.
- [306] Yasuda JL, Clark SJ, Staffa SJ, et al. Esophagitis in Pediatric Esophageal Atresia: Acid May Not Always Be the Issue. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2019;69:163–70. <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002336>.
- [307] Schneider A, Gottrand F, Bellaiche M, et al. Prevalence of barrett esophagus in adolescents and young adults with esophageal atresia. *Ann Surg* 2016;264:1004–8. <https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000001540>.
- [308] Dellon ES, Liacouras CA, Molina-Infante J, et al. Updated International Consensus Diagnostic Criteria for Eosinophilic Esophagitis: Proceedings of the AGREE Conference. *Gastroenterology* 2018;155:1022-1033.e10. <https://doi.org/10.1053/j.gastro.2018.07.009>.
- [309] Yashwant K. The pathophysiology and manage of Columnar-lined lower oesophagus. An in vivo study. 2011.
- [310] Krug E, Bergmeijer JHLJ, Dees J, et al. Gastroesophageal Reflux and Barrett’s Esophagus in Adults Born With Esophageal Atresia. *Am J Gastroenterol* 1999;94:2825–8.
- [311] Chandrasoma P. Controversies of the cardiac mucosa and Barrett’s oesophagus. *Histopathology* 2005;46:361–73. <https://doi.org/10.1111/j.1365-2559.2005.02088.x>.
- [312] Sampliner RE. Practice guidelines Practice Guidelines on the Diagnosis, Surveillance, and Therapy of Barrett’s Esophagus. *Am J Gastroenterol* 1998;93:1028–32.
- [313] Der R, Tsao-Wei DD, Demeester T, et al. Carditis A Manifestation of Gastroesophageal Reflux Disease. *Am J Surg Pathol* 2001;25:245–52.

- [314] Chandrasoma PT, Der R, Ma Y, et al. Histology of the Gastroesophageal Junction An Autopsy Study. *Am J Surg Pathol* 2000;24:402–9.
- [315] Urbain J-LC, Charkes ND. Recent Advances in Gastric Emptying Scintigraphy. vol. XXV. 1995.
- [316] Hilal-Dandan R, Brunton LL. Goodman y Gilman Manual de Farmacología y terapéutica. vol. 1. Segunda. 2015.
- [317] Dimitrov G, Aumar M, Duhamel A, et al. Proton pump inhibitors in esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2024;78:457–70. <https://doi.org/10.1002/jpn3.12115>.
- [318] Tovar JA, Fragoso AC. Anti-reflux surgery for patients with esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus* 2013;26:401–4. <https://doi.org/10.1111/dote.12063>.
- [319] van Lennep M, Chung E, Jiwane A, et al. Fundoplication in children with esophageal atresia: preoperative workup and outcome. *Dis Esophagus* 2022;35. <https://doi.org/10.1093/dote/doac006>.
- [320] Curci MR, Dibbins AW, Gastroesophageal \s=b\ Problems Associated With a Nissen Fundoplication Following Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia Repair. n.d.
- [321] Kawahara H, Imura K, Yagi M, et al. Collis-Nissen procedure in patients with esophageal atresia: Long-term evaluation. *World J Surg*, vol. 26, 2002, p. 1222–7. <https://doi.org/10.1007/s00268-002-6486-2>.
- [322] Takahashi T, Okazaki T, Shimotakahara A, et al. Collis-Nissen fundoplication using a computer-powered right angle linear cutting stapler in children. *Pediatr Surg Int* 2009;25:1021–5. <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2455-2>.
- [323] Rothenberg SS, Chin A. Laparoscopic Collis-Nissen for recurrent severe reflux in pediatric patients with esophageal atresia and recurrent hiatal hernia. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2010;20:787–90. <https://doi.org/10.1089/lap.2010.0111>.
- [324] Manchester AB. Total Esophagogastric Dissociation: An Alternative Approach. *J Pediatr Surg* 1997;32:1291–4.
- [325] De Lagausie P, Bonnard A, Schultz A, et al. Reflux in esophageal atresia, tracheoesophageal cleft, and esophagocoloplasty: Bianchi's procedure as an alternative approach. *J Pediatr Surg* 2005;40:666–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2005.01.004>.
- [326] Nakahara Y, Aoyama K, Goto T, et al. Modified Collis-Nissen procedure for long gap pure esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2012;47:462–6. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2011.08.001>.
- [327] Werlin SL, Dodds WJ, Hogan WJ, et al. Esophageal Function in Esophageal Atresia. *Dig Dis Sci* 1981;26.
- [328] Qi BQ, Uemura S, Farmer P, et al. Intrinsic innervation of the oesophagus in fetal rats with oesophageal atresia. *Pediatr Surg Int* 1999;15:2–7.
- [329] Nakazato Y, Landing BH, Wells TR. Abnormal Auerbach Plexus in the Esophagus and Stomach of Patients With Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Surg* 1986;XXI.
- [330] Shono T, Suita S, Arima T, et al. Motility Function of the Esophagus Before Primary Anastomosis in Esophageal Atresia. *J Pediatr Surg* 1993;28:673–6.
- [331] Suita S. Motility Studies of the Esophagus in a (ase of Esophageal Atresia Before Primary Anastomosis and in Experimental Models. *Eur J Pediatr Surg* 1997;138–42.

- [332] Dutta HK, Grover VP, Dwivedi SN, et al. Manometric Evaluation of Postoperative Patients of Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula. *Eur J Pediatr Surg* 2001;11:371–6.
- [333] Boybeyi-Turer O, Soyer T. Tracheoesophageal fistula after esophageal atresia repair: recurrent, missed or acquired. *Current Challenges in Thoracic Surgery* 2022;4. <https://doi.org/10.21037/ccts-20-166>.
- [334] Koivusalo AI, Pakarinen MP, Lindahl HG, et al. Revisional surgery for recurrent tracheoesophageal fistula and anastomotic complications after repair of esophageal atresia in 258 infants. *J Pediatr Surg* 2015;50:250–4. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.11.004>.
- [335] Coran AG. Diagnosis and surgical management of recurrent tracheoesophageal fistulas. *Diseases of the Esophagus* 2013;26:380–1. <https://doi.org/10.1111/dote.12049>.
- [336] Kamran A, Zendejas B, Meisner J, et al. Effect of Posterior Tracheopexy on Risk of Recurrence in Children after Recurrent Tracheo-Esophageal Fistula Repair. *J Am Coll Surg*, vol. 232, Elsevier Inc.; 2021, p. 690–8. <https://doi.org/10.1016/j.jamcollsurg.2021.01.011>.
- [337] Gutierrez RS, Guelfand M, Balbontin PV. Congenital and acquired tracheoesophageal fistulas in children. *Semin Pediatr Surg* 2021;30. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2021.151060>.
- [338] Yang S, Li S, Yang Z, et al. Risk Factors for Recurrent Tracheoesophageal Fistula After Gross Type C Esophageal Atresia Repair. *Front Pediatr* 2021;9. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.645511>.
- [339] Hua K, Liao J, Zhao Y, et al. Recurrent tracheoesophageal fistula after the repair of esophageal atresia: Risk factors for re-recurrence. *Asian J Surg* 2025;48:550–1. <https://doi.org/10.1016/j.asjsur.2024.07.017>.
- [340] Bruch SW, Hirschl RB, Coran AG. The diagnosis and management of recurrent tracheoesophageal fistulas. *J Pediatr Surg* 2010;45:337–40. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.10.070>.
- [341] Valero Mamani JR, Penchyna Grub J, Blanco Rodríguez G, et al. Manejo endoscópico de la fístula traqueoesofágica recurrente con la aplicación de ácido tricloroacético, en el paciente pediátrico. *Cir Pediatr* 2022;35:113–7.
- [342] Bhatnagar V, Lal R, Srinivas M, et al. Endoscopic Treatment of Tracheoesophageal Fistula Using Electrocautery and the Nd:YAG Laser. *J Pediatr Surg* 1999;34:464–7. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(99\)90500-6](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(99)90500-6).
- [343] Richter GT, Ryckman F, Brown RL, et al. Endoscopic management of recurrent tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2008;43:238–45. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.08.062>.
- [344] Gutierrez C, Barrios JE, Lluna J, et al. Recurrent Tracheoesophageal Fistula Treated With Fibrin Glue. *J Pediatr Surg* 1994;29:1567–9. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(94\)90218-6](https://doi.org/10.1016/0022-3468(94)90218-6).
- [345] Shah AR, Lazar EL, Atlas AB. Tracheal diverticula after tracheoesophageal fistula repair: case series and review of the literature. *J Pediatr Surg* 2009;44:2107–11. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.04.036>.
- [346] Kiyani G. Endoscopic treatment of tracheoesophageal fistula. *Current Challenges in Thoracic Surgery* 2022;4:28–28. <https://doi.org/10.21037/ccts-21-7>.

- [347] Gdanietz K, Krause I. Plastic adhesives for closing esophago- tracheal fistula in children. *Z Kinderchir* 1975;17:137–8.
- [348] Broto J, Asensio M, Gil Vernet J, et al. Tratamiento endoscópico de las fistulas traqueoesofágicas. ¿Realidad o ficción? *Cir Pediatr* 2023;16:69–72.
- [349] Wiseman Winnipeg NE. Endoscopic Closure of Recurrent Tracheoesophageal Fistula Using Tisseel. *J Pediatr Surg* 1995;30:1236–7. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(95\)90031-4](https://doi.org/10.1016/0022-3468(95)90031-4).
- [350] Schmittenebecher PP, Mantel K, Hofmann U, et al. Treatment of Congenital Tracheoesophageal Fistula by Endoscopic Laser Coagulation: Preliminary Report of Three Cases. *J Pediatr Surg* 1992;27:26–8. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(92\)90097-q](https://doi.org/10.1016/0022-3468(92)90097-q).
- [351] Rangecroft L, Bush GH, Lister J, et al. Endoscopic Diathermy Obliteration of Recurrent Tracheoesophageal Fistulae. *J Pediatr Surg* 1984;19:41. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(84\)80012-3](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(84)80012-3).
- [352] STORZ. Coagulating Electrode 2025. <https://www.karlstorz.com/us/en/product-detail-page.htm?productID=1000146234&cat=1000071971> (accessed May 18, 2025).
- [353] Gutiérrez San Román C, Barrios JE, Lluna J, et al. Long-term assessment of the treatment of recurrent tracheoesophageal fistula with fibrin glue associated with diathermy. *J Pediatr Surg* 2006;41:1870–3. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.06.014>.
- [354] Gutiérrez San Román C, Gutiérrez C, López J, et al. Tratamiento endoscópico de la fistula traqueoesofágica recurrente. *Cir Pediatr* 2008;21:130–4.
- [355] Camilo ospina J, Wuesthoff C. Reporte de caso y revisión de la literatura. Manejo endoscópico de fistula traqueoesofágica recurrente con electrocauterio y pegante tisular. *Universitas Médica* 2012;53:323–32.
- [356] Yankovic F, Castillo C, Saenz R, et al. Tratamiento endoscópico con argón plasma en fistula traqueoesofágica recurrente. Serie clínica y revisión de la literatura médica. *Gastroenterol Hepatol* 2009;32:600–4. <https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2009.06.012>.
- [357] Arima T, Ihara Y, Shono T, et al. Endoscopic closure of recurrent tracheoesophageal fistula using argon plasma coagulation: A case report. *J Pediatr Surg Case Rep* 2023;95. <https://doi.org/10.1016/j.epsc.2023.102670>.
- [358] Gregory S, Chun RH, Parakininkas D, et al. Endoscopic esophageal and tracheal cauterization for closure of recurrent tracheoesophageal fistula: A case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017;98:158–61. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2017.04.051>.
- [359] Lelonge Y, Varlet F, Varela P, et al. Chemocauterization with trichloroacetic acid in congenital and recurrent tracheoesophageal fistula: a minimally invasive treatment. *Surg Endosc* 2016;30:1662–6. <https://doi.org/10.1007/s00464-015-4352-1>.
- [360] Baxter. Tisseel 2025. <https://advancedsurgery.baxter.es/es/tisseel> (accessed May 17, 2025).
- [361] Brennan M. Fibrin Glue. 1991.
- [362] McKesson Medical-Surgical. Fibrin Application Catheter Duplocath Sterile, 35 cm 2025. <https://mms.mckesson.com/product/1230137/Baxter-Healthcare-Advanced-Surgical-Product-1506166> (accessed May 17, 2025).

- [363] Miró I., Gutiérrez C., Carazo E., et al. Fibrin glue treatment associated or not with diathermy for recurrent tracheoesophageal fistula: our results after more than 20 years' experience. *Cir Pediatr* 2020;33:115–8.
- [364] Leggat PA, Smith DR, Kedjarune U. Surgical applications of cyanoacrylate adhesives: A review of toxicity. *ANZ J Surg* 2007;77:209–13. <https://doi.org/10.1111/j.1445-2197.2007.04020.x>.
- [365] Asal Izzidien AI-Samarrai, Jessen K, Haque Riyadh K, et al. Endoscopic Obliteration of a Recurrent Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Surg* 1987;22:999. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(87\)80491-8](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(87)80491-8).
- [366] Benatta MA, Benaired A, Khelifaoui A. Endoscopic Stenting and Clipping for Anastomotic Stricture and Persistent Tracheoesophageal Fistula after Surgical Repair of Esophageal Atresia in an Infant. *Case Rep Med* 2014;2014. <https://doi.org/10.1155/2014/738981>.
- [367] Abbott. Amplatzer™ Duct Occluders 2025. <https://www.cardiovascular.abbott/us/en/hcp/products/structural-heart/structural-interventions/amplatzer-pda.html> (accessed May 23, 2025).
- [368] Briganti V, Coletta R, Giannino G, et al. Usefulness of dextranomer/hyaluronic acid copolymer in bronchoscopic treatment of recurrent tracheoesophageal fistula in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2011;75:1191–4. <https://doi.org/10.1016/j.ijporl.2011.06.018>.
- [369] Kiyani G. Endoscopic treatment of tracheoesophageal fistula. *Current Challenges in Thoracic Surgery* 2022;4:28–28. <https://doi.org/10.21037/ccts-21-7>.
- [370] Keckler SJ, St. Peter SD, Calkins CM, et al. Occlusion of a recurrent tracheoesophageal fistula with surgisis. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2008;18:465–8. <https://doi.org/10.1089/lap.2007.0136>.
- [371] M L van Niekerk. The treatment of recurrent tracheo-oesophageal fistula with biosynthetic mesh. *S Afr J Surg* 2012;50:106. <https://doi.org/10.7196/SAJS.1054>.
- [372] C-Leon JF, Quimbayo-Wilches DM, Ramirez-Mayans JA, et al. Tratamiento endoscópico de fistula traqueoesofágica recurrente con una combinación de N-butyl-2-cianocrilato (Histoacryl®) y lipiodol por esofagoscopia en pediatría. *Rev Gastroenterol Mex* 2016;81:233–5. <https://doi.org/10.1016/j.rgmex.2015.10.002>.
- [373] Holmquist A, Wendt M, Papatziamos G, et al. Endoscopic Chemocauterization with Trichloroacetic Acid for Congenital or Recurrent Tracheoesophageal Fistula in Children with Esophageal Atresia: Experience from a Tertiary Center. *J Pediatr Surg* 2024;59:678–83. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.10.049>.
- [374] Richter GT, Ryckman F, Brown RL, et al. Endoscopic management of recurrent tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2008;43:238–45. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2007.08.062>.
- [375] Coran AG. Redo esophageal surgery: The diagnosis and management of recurrent tracheoesophageal fistula. *Pediatr Surg Int* 2013;29:995–9. <https://doi.org/10.1007/s00383-013-3395-4>.
- [376] Torre M, Reali S, Rizzo F, et al. Posterior Tracheopexy for Tracheomalacia: A Study of Clinical and Radiological Consequences on Esophagus. *European Journal of Pediatric Surgery* 2024;34:306–13. <https://doi.org/10.1055/a-2111-5605>.
- [377] Shieh HF, Jennings RW, Hamilton TE, et al. Tracheobronchopexy to Avoid Tracheostomy in Esophageal Atresia Patients With Severe Life-Threatening

- Tracheobronchomalacia. *J Pediatr Surg* 2025;60.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.162152>.
- [378] Kamran A, Baird CW, Jennings RW. Tracheobronchomalacia, Tracheobronchial Compression, and Tracheobronchial Malformations: Diagnostic and Treatment Strategies. *Semin Thorac Cardiovasc Surg Pediatr Card Surg Annu* 2020;23:53–61.
<https://doi.org/10.1053/j.pcsu.2020.02.006>.
- [379] Bairdain S, Zurakowski D, Baird CW, et al. Surgical Treatment of Tracheobronchomalacia: A novel approach. *Paediatr Respir Rev* 2016;19:16–20.
<https://doi.org/10.1016/j.prrv.2016.04.002>.
- [380] Kamran A, Jennings RW. Tracheomalacia and Tracheobronchomalacia in Pediatrics: An Overview of Evaluation, Medical Management, and Surgical Treatment. *Front Pediatr* 2019;7. <https://doi.org/10.3389/fped.2019.00512>.
- [381] Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, et al. Posterior tracheopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg* 2017;52:951–5.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2017.03.018>.
- [382] Pole RJ, Qi BQ, Beasley SW. Abnormalities of the tracheal cartilage in the rat fetus with tracheo-oesophageal @stula or tracheal agenesis. n.d.
- [383] van Hal AFRL, Aanen IP, Wijnen RMH, et al. The Value of Preoperative Rigid Tracheobronchoscopy for the Diagnosis of Tracheomalacia in Oesophageal Atresia Patients. *J Pediatr Surg* 2024;59. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.07.005>.
- [384] von Allmen DC, Hysinger EB, Bates AJ, et al. Correlation of Tracheomalacia Severity With Esophageal Gap Length as Assessed by Ultrashort Echo-time MRI. *J Pediatr Surg* 2024;59. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2024.161880>.
- [385] Kamran A, Zendejas B, Jennings RW. Current concepts in tracheobronchomalacia: diagnosis and treatment. *Semin Pediatr Surg* 2021;30.
<https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2021.151062>.
- [386] Briganti V, Oriolo L, Buffa V, et al. Tracheomalacia in oesophageal atresia: Morphological considerations by endoscopic and CT study. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2005;28:11–5. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2005.04.003>.
- [387] Mohammed S, Kamran A, Izadi S, et al. Primary Posterior Tracheopexy at Time of Esophageal Atresia Repair Significantly Reduces Respiratory Morbidity. *J Pediatr Surg* 2024;59:10–7. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2023.09.028>.
- [388] Van der Zee DC, Lindeboom MYA, Tytgat SHA. Error traps and culture of safety in esophageal atresia repair. *Semin Pediatr Surg* 2019;28:139–42.
<https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.018>.
- [389] Fahy AS, Chiu PPL. Airway Clearance in Tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg* 2021;30. <https://doi.org/10.1016/j.sempedsurg.2021.151061>.
- [390] Lee EY, Boiselle PM. Tracheobronchomalacia in infants and children: Multidetector CT evaluation. *Radiology* 2009;252:7–22.
<https://doi.org/10.1148/radiol.2513081280>.
- [391] Pugh CP, Ali S, Agarwal A, et al. Dynamic computed tomography for evaluation of tracheobronchomalacia in premature infants with bronchopulmonary dysplasia. *Pediatr Pulmonol* 2023;58:3255–63. <https://doi.org/10.1002/ppul.26652>.
- [392] Ngercham M, Lee EY, Zurakowski D, et al. Tracheobronchomalacia in pediatric patients with esophageal atresia: Comparison of diagnostic laryngoscopy/bronchoscopy and dynamic airway multidetector computed

- tomography. *J Pediatr Surg* 2015;50:402–7.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2014.08.021>.
- [393] Bates AJ, Higano NS, Hysinger EB, et al. Quantitative Assessment of Regional Dynamic Airway Collapse in Neonates via Retrospectively Respiratory-Gated 1 H Ultrashort Echo Time MRI. *Journal of Magnetic Resonance Imaging* 2019;49:659–67. <https://doi.org/10.1002/jmri.26296>.
- [394] Hysinger EB, Bates AJ, Higano NS, et al. Ultrashort Echo-Time MRI for the Assessment of Tracheomalacia in Neonates. *Chest*, vol. 157, Elsevier Inc; 2020, p. 595–602. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2019.11.034>.
- [395] Wiseman NE, Duncan PG, Cameron CB. Management of Tracheobronchomalacia With Continuous Positive Airway Pressure. n.d.
- [396] Nicolai T. Airway stents in children. *Pediatr Pulmonol* 2008;43:330–44.
<https://doi.org/10.1002/ppul.20790>.
- [397] Robert Filler BM, Forte V, Carlos Fraga J, et al. The Use of Expandable Metallic Airway Stents for Tracheobronchial Obstruction in Children. 1995.
- [398] Antón-Pacheco JL, Cabezalí D, Tejedor R, et al. The role of airway stenting in pediatric tracheobronchial obstruction. *European Journal of Cardio-Thoracic Surgery* 2008;33:1069–75. <https://doi.org/10.1016/j.ejcts.2008.01.034>.
- [399] Zendejas B. Surgical strategies in pediatric tracheobronchomalacia: tailoring solutions by understanding the problem. *J Pediatr (Rio J)* 2024;100:227–8.
<https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2024.01.002>.
- [400] Vaishnav A, MacKinnon AE. New cervical approach for tracheopexy. vol. 73. 1986.
- [401] Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, et al. Surgical approaches to aortopexy for severe tracheomalacia. *J Pediatr Surg* 2014;49:66–71.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.09.036>.
- [402] Brawn WJ, Huddart SN. Tracheoaortopexy Via Midline Sternotomy in Tracheomalacia. 1991.
- [403] van der Zee DC, Bax K (N). MA. Thoracoscopic treatment of esophageal atresia with distal fistula and of tracheomalacia. *Semin Pediatr Surg* 2007;16:224–30.
<https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2007.06.003>.
- [404] Schaarschmidt K, Kolberg-Schwerdt A, Pietsch L, et al. Thoracoscopic aortopericardiosternopexy for severe tracheomalacia in toddlers. *J Pediatr Surg* 2002;37:1476–8. <https://doi.org/10.1053/jpsu.2002.35418>.
- [405] Van Der Zee DC, Straver M. Thoracoscopic aortopexy for tracheomalacia. *World J Surg* 2015;39:158–64. <https://doi.org/10.1007/s00268-014-2798-2>.
- [406] Zanini A, Mazzoleni S, Arcieri L, et al. Aortopexy for Tracheomalacia in Children: A Systematic Review and Meta-Analysis. *J Clin Med* 2025;14.
<https://doi.org/10.3390/jcm14041367>.
- [407] Barreto CG, Rombaldi MC, Holanda FC de, et al. Surgical treatment for severe pediatric tracheobronchomalacia: the 20-year experience of a single center. *J Pediatr (Rio J)* 2024;100:250–5. <https://doi.org/10.1016/j.jpmed.2023.10.008>.
- [408] Bairdain S, Smithers CJ, Hamilton TE, et al. Direct tracheobronchopexy to correct airway collapse due to severe tracheobronchomalacia: Short-term outcomes in a series of 20 patients. *J Pediatr Surg*, vol. 50, W.B. Saunders; 2015, p. 972–7.
<https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2015.03.016>.

- [409] Lawlor C, Smithers CJ, Hamilton T, et al. Innovative management of severe tracheobronchomalacia using anterior and posterior tracheobronchopexy. *Laryngoscope* 2020;130:E65–74. <https://doi.org/10.1002/lary.27938>.
- [410] van Stigt MJB, van Hal AFRL, Bittermann AJN, et al. Does primary posterior tracheopexy prevent collapse of the trachea in newborns with oesophageal atresia and tracheomalacia? A study protocol for an international, multicentre randomised controlled trial (PORTRAIT trial). *BMJ Open* 2024;14. <https://doi.org/10.1136/bmjopen-2024-087272>.
- [411] Tytgat SHAJ, van Herwaarden-Lindeboom MYA, van Tuyll van Serooskerken ES, et al. Thoracoscopic posterior tracheopexy during primary esophageal atresia repair: a new approach to prevent tracheomalacia complications. *J Pediatr Surg* 2018;53:1420–3. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2018.04.024>.
- [412] Kamran A, Hamilton TE, Zendejas B, et al. Minimally Invasive Surgical Approach for Posterior Tracheopexy to Treat Severe Tracheomalacia: Lessons Learned from Initial Case Series. *Journal of Laparoendoscopic and Advanced Surgical Techniques* 2018;28:1525–30. <https://doi.org/10.1089/lap.2018.0198>.
- [413] Shieh HF, Smithers CJ, Hamilton TE, et al. Descending Aortopexy and Posterior Tracheopexy for Severe Tracheomalacia and Left Mainstem Bronchomalacia. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2019;31:479–85. <https://doi.org/10.1053/j.semtcvs.2018.02.031>.
- [414] Svetanoff WJ, Zendejas B, Frain L, et al. When to consider a posterolateral descending aortopexy in addition to a posterior tracheopexy for the surgical treatment of symptomatic tracheobronchomalacia. *J Pediatr Surg* 2020;55:2682–9. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2020.04.018>.
- [415] Le Bret E, Roubertie F, Roger G, et al. Slide tracheoplasty in infant with congenital tracheal stenosis and tracheomalacia after esophageal atresia with tracheoesophageal fistula repair. *J Pediatr Surg* 2009;44. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.04.004>.
- [416] European Reference Networks. ENRICA 2025. <https://www.ern-ernica.eu/> (accessed July 9, 2025).
- [417] INoEA - International Network of Esophageal Atresia. INoEA - International Network of Esophageal Atresia 2025. <http://www.inoea.org/> (accessed July 10, 2025).
- [418] Aerodigestive Society. Aerodigestive Society 2025. <https://aerodigestive.us/> (accessed July 9, 2025).
- [419] Esophageal Atresia Global Support Groups (EAT). Esophageal Atresia Global Support Groups (EAT) 2025. https://www-we--are--eat-org.translate.goog/about-eat/why-we-are/?_x_tr_sl=en&_x_tr_tl=es&_x_tr_hl=es&_x_tr_pto=tc (accessed July 9, 2025).
- [420] TOFS. TOFS 2025. <https://tofs.org.uk/> (accessed July 9, 2025).
- [421] Associazione FA.T.E. FATE - Associazione Famiglie con Atresia Esofagea 2025. <https://www.atresiaesofagea.it/> (accessed July 9, 2025).
- [422] Association Française de l’Atrésie de l’Œsophage. AFAO - Association Française de l’Atrésie de l’Œsophage 2025. <https://afao.asso.fr/> (accessed July 9, 2025).
- [423] Oesophageal atresia and Tracheo-oesophageal fistula association of South Africa. OATSA - Oesophageal atresia and Tracheo-oesophageal fistula association of South Africa. 2025. <https://www.oatsa.co.za/> (accessed July 9, 2025).

- [424] Association québécoise de l'atrésie de l'œsophage. AQAO - Association québécoise de l'atrésie de l'œsophage 2025. https://aqao.org/fr/accueil_fr/ (accessed July 9, 2025).
- [425] KEKS – Patienten- und Selbsthilfeorganisation für Kinder & Erwachsene mit kranker Speiseröhre. KEKS - Patienten- und Selbsthilfeorganisation für Kinder & Erwachsene mit kranker Speiseröhre 2025. <https://keks.at/> (accessed July 9, 2025).
- [426] WAS KANN OA-SWITZERLAND FÜR SIE TUN? Informationen für Eltern von Neugeborenen mit Speiseröhrenfehlbildungen (Oesophagusatresie) OA-Switzerland Schweizerische Hilfsorganisation für Kinder und Erwachsene mit Oesophagusatresie / kranker Speiseröhre. n.d.
- [427] ABefAO - Belgische Vereniging Voor Families Getroffen door Slokdarmatresie (Asociación belga para familias afectadas por atresia de esófago). ABefAO - Belgische Vereniging Voor Families Getroffen door Slokdarmatresie n.d. <https://www.abefao.be/nl/> (accessed July 9, 2025).
- [428] OARA Ltd. OARA Ltd 2025. <https://www.facebook.com/p/OARA-Ltd-100049358842041/> (accessed July 9, 2025).
- [429] Vereniging voor Ouderen en Kinderen met een Slokdarmafsluiting (Asociación para mayores y niños con cierre (atresia) del esófago). VOKS - Vereniging voor Ouderen en Kinderen met een Slokdarmafsluiting 2025. <https://www.pitbaarn.nl/is/organisatie/71493/invis2/vereniging-voor-ouderen-en-kinderen-met-een-slokdarmafsluiting> (accessed July 9, 2025).
- [430] TROAD" Türkiye Özofagus Atrezisi Çocuk ve Aile Destek Derneği". TROAD" Türkiye Özofagus Atrezisi Çocuk ve Aile Destek Derneği" 2025. <https://www.facebook.com/troaddernegi/> (accessed July 9, 2025).
- [431] Asociación Atresia Esófago Argentina. ATEAR - Asociación Atresia Esófago Argentina n.d. <https://atear.org/> (accessed July 9, 2025).
- [432] Maricic MA, Bailez MM, Rodriguez SP. Validation of an inanimate low cost model for training minimal invasive surgery (MIS) of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula (AE/TEF) repair. *J Pediatr Surg* 2016;51:1429–35. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2016.04.018>.
- [433] Silvestri EF, Oliveira EJF, Chiedde M, et al. Epidemiological characteristics of live births with esophageal atresia in Sao Paulo State, Brazil, from 2005 to 2018. *World Journal of Pediatric Surgery* 2022;6. <https://doi.org/10.1136/wjps-2022-000455>.
- [434] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Follow-up and Framework. *European Journal of Pediatric Surgery* 2020;30:475–82. <https://doi.org/10.1055/s-0039-3400284>.

ANEXO

El siguiente manuscrito forma parte de una revisión retrospectiva desarrollado como parte de esta monografía, y se encuentra en proceso de preparación para su eventual envío a revista científica para ser considerado para publicación.

Su inclusión como anexo tiene fines exclusivamente académicos y no representa una publicación previa.

Resultados postoperatorios de la atresia de esófago tipo III en el Centro Hospitalario Pereira Rossell.

Lucía Fein, Gabriel Giannini, Martin Ormaechea.

Materiales y métodos

Se llevó a cabo un estudio observacional, descriptivo, longitudinal, retrospectivo, de cohorte histórica única. Los criterios de inclusión fueron todos los recién nacidos con diagnóstico clínico y radiológico de AE con FTE al cabo distal (tipo III de Ladd), intervenidos quirúrgicamente en el CHPR, durante en el período de tiempo comprendido entre Enero 2015 y Julio 2025. Se incluyeron también el tipo VI de Ladd, ya que también presenta FTE al cabo distal. Se excluyeron los pacientes con otros tipos de AE (tipos I, II ó V), así como aquellos con datos clínicos incompletos.

Las variables analizadas se agruparon en seis categorías. En los aspectos demográficos y clínico se consideraron la procedencia, la edad gestacional, el sexo, el peso al nacer, los antecedentes familiares, la presencia de polihidramnios, y las malformaciones asociadas. En los aspectos quirúrgicos se incluyeron los días de vida al momento de la cirugía, la duración del procedimiento, la realización de traqueobroncoscopía preoperatoria, la localización de la FTE en relación a carina, la vía de abordaje, la técnica y tipo de sutura empleados para el cierre de FTE, la ligadura de la vena ácigos, la realización de

anastomosis primaria, el material de sutura empleado, el uso de sonda transanastomótica, y la colocación de drenaje torácico. En el postoperatorio se registraron el momento de inicio y tipo de nutrición (enteral/parenteral), el uso de antibióticos y de antiácidos, el momento de realización de esofagograma de control, y la duración de la internación. Se relevaron además las complicaciones, incluyendo fuga anastomótica, estenosis de anastomosis, refistulización, enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), traqueomalacia, síntomas respiratorios crónicos, complicaciones relacionadas a la pared torácica y necesidad de reemplazo esofágico. Finalmente, se valoró el hallazgo intraoperatorio de “long gap” y los aspectos del seguimiento, con énfasis en su duración, las especialidades participantes y el estado nutricional actual.

La fuga de anastomosis se definió como fuga mayor por la presencia de saliva en el drenaje postoperatorio, extravasación de la mayor parte del contraste en el esofagograma a través de la línea de sutura con escaso pasaje a distal, o asociado a neumotórax o sepsis por mediastinitis. Como fuga menor se consideraron los casos asintomáticos, constatados radiológicamente por hallazgo en el esofagograma de control postoperatorio (fuga de contraste al mediastino a través de línea de sutura, con pasaje en su mayoría hacia distal). Además, se evaluaron las opciones de tratamiento empleadas, entre ellas, medidas conservadoras (suspensión vía oral, nutrición parenteral total, antibióticos intravenosos de amplio espectro, drenaje de tórax), uso de terapia de presión negativa endoluminal (“Endoscopic Vacuum Therapy”, EVT), o intervención quirúrgica.

La estenosis de la anastomosis se consideró presente cuando requirió tratamiento mediante dilataciones endoscópicas. Se valoró: método de dilatación (bugía/balón), número de dilataciones, estenosis refractarias (> 5 dilataciones para mantener un diámetro satisfactorio, con un intervalo de 4 semanas entre cada una), y recurrentes (incapacidad

para mantener un diámetro luminal satisfactorio durante 4 semanas, una vez logrado el diámetro de alimentación apropiado para la edad), complicación con perforación, y otros tratamientos (corticoides intralesionales, mitomicina C, electrocauterio, stent autoexpandible, o stent dinámico).

La refistulización traqueoesofágica se considerará por el diagnóstico radiológico (pase de contraste a la vía aérea en el esofagograma), o endoscópico. Se registró el tipo de tratamiento empleado (endoscópico o quirúrgico). En los casos tratados endoscópicamente se consignaron las técnicas utilizadas (cepillado, diatermia, láser, coagulación con argón, aplicación de ácido tricloroacético, nitrato de plata, agentes esclerosantes, selladores de fibrina, cianocrilato o Surgisis®), el número de sesiones requeridas, el intervalo entre ellas y la necesidad posterior de tratamiento quirúrgico.

La ERGE se definió por el diagnóstico a través de pH metría, pH-impedanciometría, o endoscopia digestiva con diagnóstico histológico por biopsia de alguna complicación (esofagitis, ulceración, metaplasia de Barrett).

La traqueomalacia se definió por el diagnóstico de un colapso de lumen traqueal mayor de 50% a través de traqueo-broncoscopia en respiración espontánea.

La enfermedad pulmonar crónica se valorará por ingresos por neumonías recurrentes y uso de broncodilatadores crónicos.

De las secuelas músculo-esqueléticas relacionadas con la toracotomía se valoraron: escápula alada, escoliosis, asimetría torácica, trastorno del desarrollo mamario, y dolor crónico.

En los casos en que se constató intraoperatoriamente la presencia de long gap, se registró la conducta adoptada y la técnica quirúrgica aplicada.

Por último, se evaluó el seguimiento a largo plazo, registrando la duración del mismo, las especialidades involucradas y el estado nutricional actual de los pacientes.

Se evaluó asociación entre variables (edad gestacional y peso al nacer), y complicaciones (fuga, estenosis, traqueomalacia y enfermedad pulmonar crónica). Se buscó también asociación entre el material de sutura utilizado en la anastomosis (PDS® o Vicryl®) y la ocurrencia de fuga.

Para la identificación de los pacientes se realizó una búsqueda sistemática en el sistema informático institucional que registra las descripciones operatorias, filtrando por procedimiento que se corresponda con la corrección de la patología (código Q39.1; “atresia del esófago con fístula traqueo-esofágica”). Luego se recolectaron los datos por medio de revisión de historias clínicas. Para el ingreso de los datos recabados en una base de datos informatizada, se utilizó un formulario estructurado en la plataforma Google Forms, diseñado dirigidamente, completado siempre por la misma persona, la autora principal.

Se reconstruyó el seguimiento clínico de cada paciente a partir de la historia clínica disponible, desde el momento de la intervención quirúrgica, hasta la aparición del evento de interés y el último control registrado.

En cuanto al análisis estadístico descriptivo, las variables cualitativas se reportaron mediante frecuencias absolutas y relativas (porcentajes). Las variables cuantitativas se resumieron mediante media y desvío estándar, y mediana y rango intercuartílico, según se distribuyen normal o no normal respectivamente.

Para la comparación entre variables cualitativas (dicotómicas y ordinales) se utilizó el test exacto de Fisher, dado el reducido tamaño muestral y la presencia de frecuencias esperadas menores a 5 en varias celdas. Para determinar el nivel de significancia estadística, se consideró un α de 0,05.

El análisis estadístico se realizó utilizando el software R (versión 4.5.1; R Foundation for Statistical Computing, Vienna, Austria).

Este trabajo fue aprobado por el Comité de Ética Institucional. Se garantizó la confidencialidad y anonimato de los pacientes en todo momento, con el consentimiento informado escrito y firmado por éstos.

Resultados

Inicialmente se identificaron 35 casos operados de AE tipo III mediante registros de descripciones operatorias. Ocho de ellos no fueron incluidos en el análisis: dos debido a fallecimiento y seis por falta de historia clínica digitalizada en el sistema. Por tanto, el análisis se realizó en base a 27 pacientes. Las variables de demográficas y clínicas se presentan en la tabla 1.

Tabla 1

Variables demográficas y clínicas

	(N = 27) n (%)
Procedencia	
Interior	18 (66.7%)
Capital	9 (33.3%)
Edad gestacional	
Término > 37 semanas	15 (55.6%)
Pretérmino < 37 semanas	
Pretérmino leve: 34 - 37 semanas	9 (33.3%)
Pretérmino moderado: 33 - 28 semanas	3 (11.1%)
Pretérmino severo: < 28 semanas	0 (0%)
Sexo (F:M)	1.25
F	15 (55.6%)
M	12 (44.4%)
Peso al nacer (g)	
2.500 – 3.500	15 (55.6%)
1.500 – 2.500	9 (33.3%)
< 1.500	3 (11.1%)
Malformaciones asociadas	7 (25.9%)
Cardíacas	7 (25.9%)
Genitourinarias	2 (7.4%)
Esqueléticas	1 (3.7%)

El 66.7% de los pacientes procedían del interior del país (18 casos). De estos, en orden de frecuencia la procedencia fue la siguiente: 4 (22.2%) casos de Canelones, 3 (16.7%) casos de San José, 2 (11.1%) casos de Colonia, Soriano y Artigas, y 1 (5.6%) de Maldonado, Rivera, Florida, Durazno y Río Negro. Ninguno de los 27 casos tenía antecedentes familiares de AE, polihidramnios y diagnóstico prenatal. De las malformaciones asociadas, las más frecuentes fueron las cardiopatías congénitas en un 25.9%, seguido por las genitourinarias en un 7.4% (riñón en herradura), y las esqueléticas en un 3.7%

(hemivértebras). No se detectaron otras asociaciones malformativas digestivas, anorrectales, neurológicas, y pulmonares.

En cuanto a la cirugía, las variables analizadas se muestran en la tabla 2. En ninguno de los pacientes a los que se realizó traqueobroncoscopía respiratoria (70.4%), se detectó fistula al cabo proximal (ninguno fue tipo IV).

Tabla 2

Variables quirúrgicas

	(N = 27) n (%), o mediana (rango) o media (desvío estándar)
Edad a la cirugía (días)	2 (1 – 5)
Duración cirugía (minutos)	157.6 ± 41,7
Traqueobroncosocpía preoperatoria	19 (70.4%)
Abordaje	
Convencional toracotomía posterolateral derecha	24 (88.9%)
Torascópico	3 (11.1%)
Abordaje extrapleural	24 (88.9%)
Ligadura vena ácigos	25 (92.6%)
Técnica cierre de fístula	
Punto transfixiante	25 (92.6%)
Puntos separados	2 (7.4%)
Anastomosis primaria	25 (92.5%)
Uso STA	23/24 (95.8%)
Drenaje torácico	27 (100%)

La media de la duración de la cirugía fue de $157.6 \pm 41,7$ minutos. Comparando ambos abordajes, la duración fue de $147,9 \pm 32,8$ minutos en la toracotomía y de $235,0 \pm 8,7$ minutos en la toracoscopía. Es decir, en promedio la toracoscopía duró casi 90 minutos más (Figura 1).

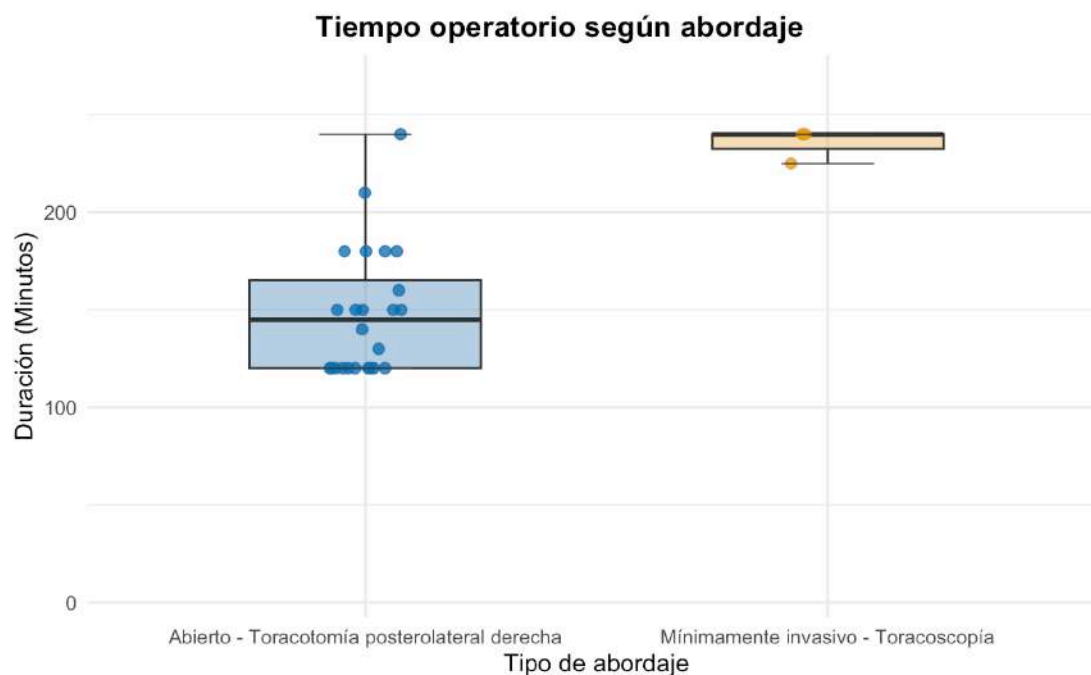


Figura 1. Comparación tiempo operatorio según el abordaje.

En los pacientes en los que se realizó traqueo-broncoscopía preoperatoria, la FTE se ubicó en su mayoría a 1 – 2 cm de la carina (Figura 2). El material de sutura utilizada para el cierre de la FTE fue Prolene® en 23 casos (85.2%), Ethibond® en 3 casos (11.1%), y PDS® en 1 caso (3.7%). Para la realización de la anastomosis esofágica el material de sutura más utilizado fue PDS en 13 casos (54.2%), seguido por Vicryl en 10 casos (41.7%), y Prolene® en 1 caso (4.2%). No se utilizó Ethibond® ni seda.

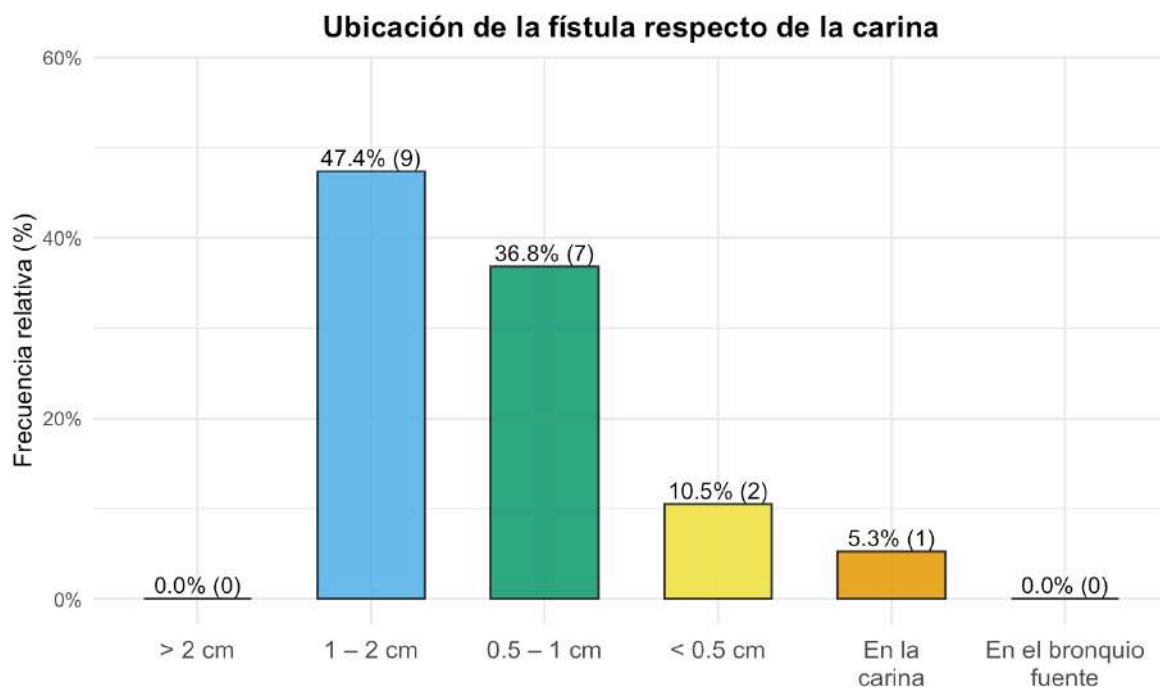


Figura 2. Frecuencias de ubicación de FTE con respecto a la carina en la traqueobroncoscopía.

Las variables analizadas del postoperatorio se muestran en la tabla 3. La alimentación enteral por vía oral se inició en todos luego de obtener un esofagograma de control sin fuga de anastomosis. Se utilizaron antiácidos en el 85.2% de los casos, de los cuales, los inhibidores de la bomba de protones fueron los más utilizados en el 78.2% (18/23). El Omeprazol fue el más empleado seguido del esomeprazol (88.8% vs 11.1%). Los antagonistas H2 (ranitidina) se emplearon en el 21.7% (5/23).

Tabla 3**Postoperatorio**

	(N = 40) n (%), o mediana (rango)
Día postoperatorio inicio alimentación por STA	4 (2 – 6)
Duración nutrición parenteral (días)	17 (9 – 60)
Duración antibióticos en postoperatorio	
1	1 (3.7%)
2	5 (18.5%)
3 – 5 días	12 (44.4%)
> 5 días	9 (33.3%)
Duración AVM en postoperatorio	
< 24 hs	0 (0%)
24 – 48 hs	4 (14.8%)
3 – 5 días	6 (22.2%)
5 – 7 días	7 (25.9%)
> 7 días	10 (37%)
Día postoperatorio esofagograma control	
< 6 días	0 (0%)
7 – 9 días	25 (92.5%)
> 9 días	2 (7.4%)
Días internación totales	41 (15 – 300)
Días internación en cuidados intermedios	36 (11 – 252)
Uso de antiácidos	23 (85.2%)
Duración (meses)	4 (1 – 24)

Nota: AVM: asistencia ventilatoria mecánica; IBP: inhibidor bomba protones

El 92.5% (25/27) de los pacientes presentaron complicaciones. En la figura 3 se esquematizan las complicaciones postoperatorias expresadas en porcentajes.

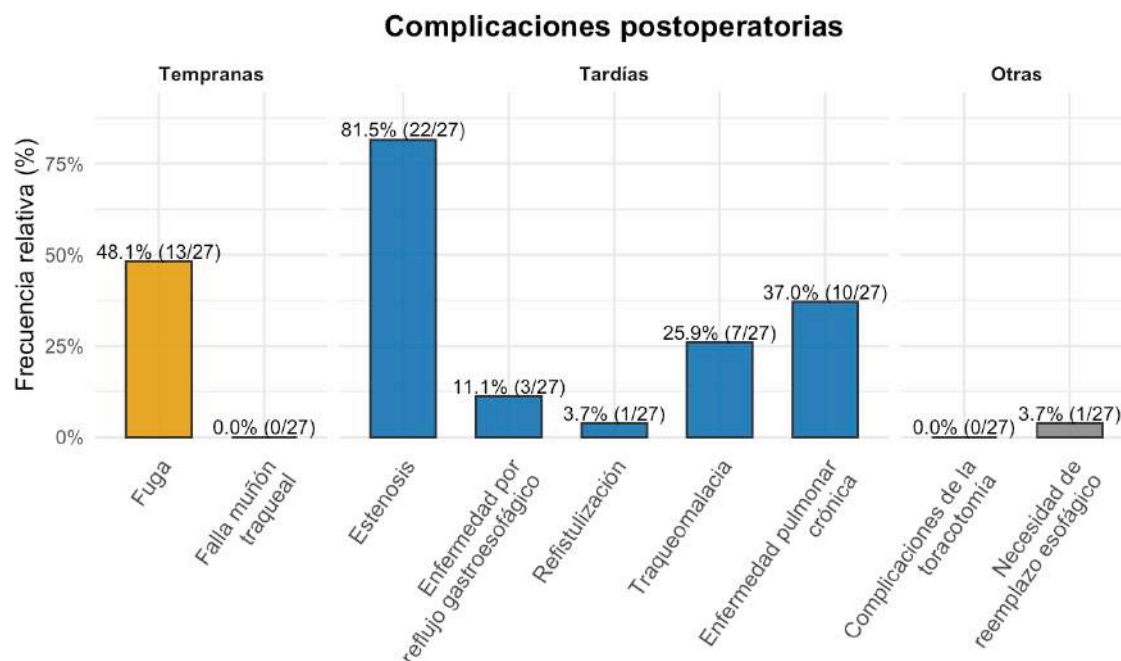


Figura 3. Complicaciones postoperatorias.

De los pacientes que presentaron fuga de la anastomosis, el 53.8% (7/13) se trató de una fuga menor. El tratamiento fue conservador en el 92.3% (12/13); solamente en 1 caso (7.6%) se aplicó presión negativa endoluminal (Endoscopic Vacuum Therapy).

Todos los casos que presentaron estenosis de la anastomosis, se trataron endoscópicamente con dilatación, no requiriendo en ningún caso de tratamiento quirúrgico. Las dilataciones se realizaron con balón en el 91% de los casos (20/22), y el restante 9.1% (2/22) con bugía. La mediana de dilataciones totales por paciente fue de 5.5 (1 – 35), con un intervalo entre dilataciones de 2 semanas en el 54.5% de los casos. En el 50% las dilataciones no se extendieron más allá del primer año de vida. El 9.1% (2/22) presentó complicación con perforación. El 68.2% (15/22) fueron estenosis refractarias, y el 45.5% (10/22) estenosis

recurrentes. Solamente en 9.1% (2/22) se realizó inyección de corticoides intralesionales.

No se utilizaron otros tratamientos como Mitomicina C, stent o electrocauterio.

En el único caso en que se produjo una refistulización, el diagnóstico se realizó a los 15 meses, recibiendo 4 sesiones (con intervalo de 2 meses) de tratamiento endoscópico con cepillado y topicación con ácido tricloroacético. Dado que no presentó respuesta al mismo, se trató quirúrgicamente con sección de fistula por toracotomía, traqueopexia posterior y esofagoplastia rotacional.

Tres pacientes presentaron ERGE, diagnosticada mediante endoscopía con biopsia que evidenció esofagitis. Estos casos actualmente presentan 7, 9 y 10 años y ninguno requirió hasta el momento procedimiento antirreflujo.

De los pacientes que presentaron traqueomalacia, ninguno requirió tratamiento quirúrgico.

En el único paciente que se requirió reemplazo esofágico, se realizó un ascenso gástrico, con resultado favorable.

No se observaron asociaciones estadísticamente significativas entre edad gestacional y peso al nacer con la prevalencia de complicaciones (tablas 4 y 5).

En cuanto al seguimiento, en un período de 10 años, la especialidad que mayormente sigue los pacientes fue gastroenterología, que mantiene el seguimiento en el 77.7% (21/27) de los pacientes. En cirugía pediátrica se controla el 33.3 % (9/27) de los pacientes, en neumología el 26% (7/27), en otorrinolaringología el 3.7% (1/27), y en fonoaudiología el 7.4% (2/27).

Tabla 4

Asociación ente edad gestacional y complicaciones postoperatorias

	Término: >37 semanas n = 15	Pretérmino: 34 – 37 n = 12	Valor p (Fisher)
Fuga	7 (46.7%)	6 (50%)	1.000
Estenosis	12 (80%)	10 (83.3%)	1.000
ERGE	2 (13.3%)	1 (8.3%)	1.000
Traqueomalacia	3 (20%)	4 (33.3%)	0.662
Síntomas respiratorios crónicos	7 (46.7%)	7 58.3%)	0.704

Tabla 5

Asociación ente edad gestacional y complicaciones postoperatorias

	2.500 – 3.500g n = 15	1.500 – 2.500g n = 9	<1.500g n = 3	Valor p (Fisher)
Fuga	7 (46.7%)	4 (44.4%)	2 (66.7%)	1.000
Estenosis	13 (86.7%)	6 (66.7%)	3 (100%)	0.351
ERGE	2 (13.3%)	0 (0%)	1 (33.3%)	0.200
Traqueomalacia	3 (20%)	3 (33.3%)	1 (33.3%)	0.853
Síntomas respiratorios crónicos	6 (40%)	5 (55.6%)	3 (100%)	0.256

Tampoco se encontró asociación estadística entre el material de sutura (PDS®/Vicryl®) y la aparición de complicaciones (tabla 6).

Tabla 6

Asociación ente material de sutura y fuga

	PDS® n = 15	Vicryl® n = 9	Valor p (Fisher)
Fuga	7 (46.7%)	4 (44.4%)	1.000
Estenosis	13 (86.7%)	6 (66.7%)	0.326
ERGE	2 (13.3%)	0 (0%)	0.511
Traqueomalacia	3 (20%)	3 (33.3%)	0.635
Síntomas respiratorios crónicos	6 (40%)	5 (55.6%)	0.675

Discusión

En esta cohorte de 27 pacientes con atresia de esófago tipo III operados en un centro terciario, la mayoría fueron términos (> 37 semanas) y con peso > 2.500g, lo cual coincide con la literatura [422]. Presentaron malformaciones asociadas el 25.9%, porcentaje menor al reportado por otros autores que refieren hasta un 50% [135].

Predominó la procedencia en el interior del país en un 66.7%, en centros donde no se realiza el tratamiento definitivo, lo que resalta la importancia de educar en los traslados óptimos.

La edad media al momento de la cirugía fue de 2 días. Este intervalo resulta acorde a lo esperado, dado que la intervención no constituye una emergencia inmediata y suele realizarse entre las 24 y 48 horas de vida, una vez completados los estudios para descartar malformaciones asociadas y obtenida la paraclínica necesaria para enfrentar el procedimiento [2]. Algunos pacientes fueron intervenidos recién al quinto día de vida. Este retraso implica un mayor riesgo de complicaciones, tales como aspiración, agravamiento de la dificultad respiratoria o fuga aérea hacia el tubo digestivo con distensión y eventual perforación gástrica, situaciones que pueden comprometer el pronóstico [3].

La toracoscopia se empleó en 3/27 (11,1%) y presentó tiempos operatorios mayores, en probable relación con la curva de aprendizaje. Dado el reducido tamaño muestral, no es posible inferir diferencias en seguridad o eficacia entre ambos abordajes.

En relación con la carina, la fístula se localizó a 1–2 cm en el 47,4% de los casos y entre 0,5–1 cm en el 36,8%. Esto contrasta con lo reportado por otros autores como Koo D. et al., quienes describieron que en el 74% de los casos la fístula se encontraba a menos de 1,5 cm de la carina [131]. Solo dos pacientes presentaron la fístula a menos de 0,5 cm de la carina y uno a nivel de la carina. Estas localizaciones se asocian con mayor frecuencia a long gap y a la imposibilidad de realizar una anastomosis primaria [28].

El abordaje fue extrapleural en la mayoría de los casos (89%), lo cual tiene la ventaja de facilitar la retracción pulmonar, y de proteger el espacio pleural de contaminación en casos de fuga anastomótica [3,122]. La ligadura de la vena ácigos se realizó en el 92.6% (24/27) de los casos. Tradicionalmente se ligaba de forma rutinaria, para mejor localización de la

FTE con la tráquea. No obstante, su preservación es una de las modificaciones de la técnica que surgieron hace más de 10 años [26,140]. En algunos casos la fístula se encuentra por encima de su cayado, sin dificultar la identificación de la fístula ni la posterior anastomosis [135]. Algunos autores como Korang et al., encontraron evidencia estadística sugestiva de que su preservación reduce la mortalidad, fuga de anastomosis, sepsis y mediastinitis [142]. Se han reportado casos en los que la ácigos constituye el único sistema de drenaje venoso, y su ligadura resultaría mortal; además puede ser causa de sangrado intraoperatorio [7]. Por estos motivos, actualmente varios autores evitan su ligadura, a no ser que sea estrictamente necesario.

El uso de sonda transanastomótica (STA) también es discutido. En esta serie se dejó en el 95.8% de los casos. Existen estudios que demuestran asociación estadísticamente significativa de uso de STA y estenosis postoperatoria [146–150]. En recién nacidos prematuros menores de 33 semanas y menores de 1500 g, con succión aún inmadura para alimentarse por vía oral, su colocación sería obligatoria [7,8].

La colocación de drenaje torácico ya no se considera sistemática, sino de preferencia del cirujano [122]. En esta serie se dejó drenaje en el 100% de los casos. Una revisión sistemática realizada por Anand S. et al. comparando la colocación y no colocación de drenaje, concluyó que no existen beneficios de dejar drenaje torácico de rutina de forma profiláctica en términos de: necesidad de drenaje postoperatorio, identificación de fuga anastomótica, neumotórax, mortalidad, y necesidad de reoperación [151]. De hecho, se han descripto desventajas que incluyen salidas accidentales, mayor dolor postoperatorio, mayor susceptibilidad a infecciones (cuerpo extraño), irritación pleural local que conduce a engrosamiento pleural, etc [151]. En nuestra serie, el elevado índice de fuga anastomótica observada, justifica por el momento continuar con esta conducta.

En el postoperatorio, la nutrición enteral a través de la STA se inició a una media de 4 días (rango 2–6) tras la cirugía. No obstante, en el consenso ENRICA, el 100% de los participantes votaron a favor de iniciar de forma rutinaria la alimentación por la STA a las 24 horas del postoperatorio [122]. Anteriormente se realizaba de rutina un esofagograma entre los 5 – 7 días postoperatorios para descartar fuga de la anastomosis, e iniciar la nutrición por vía oral y retirar el drenaje torácico [183]. Sin embargo, esta conducta actualmente es discutida, no siendo unánime entre los centros. En el consenso ENRICA solamente el 20% de los participantes estuvieron a favor de realizar el esofagograma de rutina previo al inicio de la alimentación oral [26]. Estudios informan que en ausencia de elementos clínicos de fuga (taquicardia, polipnea, fiebre, salida de saliva o aire por drenaje, derrame pleural, neumotórax), se puede evitar con seguridad la realización de un esofagograma e iniciar la vía oral [184].

En cuanto al manejo antibiótico postoperatorio, en esta serie se observó que el 44.4% de los pacientes recibió antibióticos entre 5 – 7 días, y un 37% por más de 7 días, probablemente con relación a complicaciones. En una revisión retrospectiva realizada por el Midwest Pediatric Surgery Consortium (EE.UU), no se encontraron diferencias entre pacientes que recibieron antibióticos por más y menos de 24 hs en cuanto a riesgo de muerte, sepsis, shock, falla multiorgánica, o infección de la herida quirúrgica [33]. El consenso ENRICA recomienda no prolongar más allá de 48 hs postoperatorias en uso de antibióticos [24,26]. Por tanto, este hallazgo en nuestra serie, merece discusión; si el antibiótico es indicado únicamente con fines profilácticos, no debería extenderse por varios días, ya que dicha práctica no ha demostrado beneficios adicionales y, por el contrario, contribuye al desarrollo de resistencia antimicrobiana y a la alteración de la microbiota del paciente.

La morbilidad postoperatoria constatada en esta serie fue elevada. Se observó que la mayoría de los pacientes (37%) requirió AVM por más de 7 días, seguido en un 26% con una duración entre 5 – 7 días. Estos valores contrastan con lo reportado por Lal et al., quienes describieron una mediana de 3 días (rango 2 – 6) de AVM [24]. Asimismo, los días de internación en cuidados intensivos o intermedios resultaron considerablemente prolongados, con una mediana de 36 días (11 – 252). Esta mayor duración de la AVM y de la estadía hospitalaria podría explicarse, en parte, por la alta incidencia de complicaciones observadas, que alcanzó al 92,5 % de los pacientes. Dentro de las complicaciones, la estenosis anastomótica fue la más frecuente (81,5%), seguido por la fuga (48,1%). La frecuencia de estenosis se ubica en el extremo superior de lo descrito por la literatura internacional (entre 20 – 60%) [24,223]. Esto podría explicarse por posibles factores anatómicos (como tensión de anastomosis), lo cual no fue constatado en las descripciones operatorias revisadas de forma retrospectiva. Se podría plantear también, por presencia de ERGE no diagnosticado, sumado a el corto período de tiempo que recibieron antiácidos profilácticos en el postoperatorios. Existe controversias desde hace más de 20 años en cuanto a la indicación de dilatar una estenosis de forma reactiva (sintomáticos), o proactiva (de rutina, hasta en asintomáticos) [219,242,243,255]. Parecería que la tendencia es realizar dilatación incluso en casos sintomáticos, lo que permite reducir intervenciones innecesarias. Sin embargo, la amplia variabilidad institucional amerita estudios prospectivos multicéntricos, con definiciones estandarizadas que establezcan con mayor claridad qué criterios deben considerarse para definir un paciente como sintomático, ya sea en base exclusivamente a los síntomas, o también incorporando el estudio contrastado, con el fin de optimizar la selección de candidatos y mejorar los resultados a largo plazo.

Las dilataciones en el 91% de los casos (20/22) fueron con balón, comparado con el 9.1% (2/22) que se realizó con bugía. Los balones aplican fuerza exclusivamente radial en la dilatación, a diferencia de las bugías, que al empujar, hacen también fuerza axial (además de radial) [224,242]. Estas últimas, especialmente si no se utilizan con guía metálica, al aplicar fuerza de cizallamiento, tienen mayor riesgo de falsa ruta, lesión de mucosa y perforación [248]. La perforación en nuestra serie fue de 9.1% (2/22), ambas dilataciones con balón.

La fuga de anastomosis también se produjo en un porcentaje mayor al reportado internacionalmente (3.5 – 25%) [35,189,190]. El tratamiento conservador fue efectivo en el 92.3% de los casos, lo cual concuerda con lo reportado en la literatura [194].

No se observaron diferencias estadísticamente significativas en cuanto a fuga, estenosis, ERGE, traqueomalacia ni síntomas respiratorios crónicos al comparar término (>37 semanas) vs pretérmino (34–37), categorías de peso (2,5–3,5 kg; 1,5–2,5 kg; <1,5 kg) o material de sutura de la anastomosis (PDS® vs Vicryl®).

Por el contrario, la tasa de ERGE (11,1%) fue menor en comparación con otras series internacionales que reportan prevalencias más altas (40 – 60%) [2,223,291,292]. Esto puede sugerir la existencia de subregistro; muchos pacientes desarrollan conductas adaptativas (comer más lento, beber agua, posturas) que minimizan la sintomatología y pueden normalizarse por las familias, reduciendo la pesquisa clínica formal. Llama la atención que ante una prevención inadecuada (mostrando los datos una duración mediana del uso de antiácidos de solo 4 meses), haya menor frecuencia de ERGE. Las guías de las sociedades Norteamericana y Europea de Gastroenterología Pediátrica, Hepatología y Nutrición (NASPGHAN y ESPGHAN), recomiendan tratamiento rutinario con inhibidores de bomba de protones (IBP) (antiácido de primera línea), a todos los pacientes que reciben

cirugía de AE, hasta la edad de 1 año [26,223,289]. Además, para la vigilancia y seguimiento, recomiendan realizar endoscopia de rutina en las siguientes instancias: al suspender el tratamiento con inhibidores de protones (IBP), antes de los 10 años, y en la transición a la edad adulta [26,221,289].

Otro aspecto a tener en cuenta que podría explicar la menor prevalencia de ERGE en nuestra serie, es que en el 92.5% de los casos (25/27) se logró realizar anastomosis primaria, indicando que no se trataban de casos de long gap. En los dos casos restantes, tampoco se llevaron a cabo procedimientos de elongación, los cuales se asocian a un mayor riesgo de ERGE al comprometer la barrera anatómica antirreflujo. En este sentido, las series internacionales que reportan una mayor incidencia de ERGE podrían estar sesgadas por provenir de centros de referencia, que concentran casos más complejos de long-gap y utilizan con mayor frecuencia técnicas de elongación. Por lo tanto, el hecho de que en nuestro centro no se realicen procedimientos de elongación puede contribuir a explicar la menor tasa de reflujo observada en comparación con otras publicaciones internacionales.

La prevalencia de refistulización fue de 3.7% (1/27), encontrándose dentro el rango informado en la literatura internacional (4 – 15%) [331,332].

La frecuencia de traqueomalacia se ubicó dentro de los porcentajes reportados en la literatura (11 – 33%) [368–370], aunque puede estar subestimada dado los síntomas inespecíficos, falta de sospecha y el diagnóstico erróneo común. Se destaca además que en la mayoría de las endoscopías no estaba constatada la presencia/ausencia de traqueomalacia.

El seguimiento a largo plazo estuvo a cargo del Servicio de Gastroenterología en la mayoría de los casos (77.7%). Este hallazgo pone de manifiesto la necesidad de implementar abordajes multidisciplinarios estructurados, que integren de manera formal a otras

especialidades clave como cirugía pediátrica, neumología, otorrinolaringología, nutrición y psicología, entre otras [122,423].

En cuanto a las limitaciones de nuestro trabajo, los datos ser recopilaron retrospectivamente, por lo que son propensos a sesgos inherentes asociados. El sesgo de selección está presente en la pérdida de 18 casos (de los 45 iniciales identificados por descripción operatoria), por falta de historia clínica; por lo que la cohorte final podría no representar a todos los casos operados del período. El sesgo de información se presenta en relación con los parámetros utilizados para definir las variables, lo que pudo haber determinado la exclusión de casos, al no poder controlarlos de forma adecuada. La falta de significancia estadística para demostrar asociación entre variables se podría deber a falta de potencia por muy pequeño tamaño muestral.

Este constituye el primer estudio en nuestro medio que describe los resultados postoperatorios de la atresia de esófago tipo III, que aporta una base inicial para generar nuevas hipótesis e impulsar futuros estudios prospectivos para obtener evidencia más robusta y representativa, fortaleciendo así las estrategias terapéuticas y de seguimiento a largo plazo.

Conclusiones

La elevada morbilidad observada (dominada por la estenosis y la fuga), resalta la necesidad de optimizar la técnica anastomótica, estandarizar un protocolo institucional acoplado a pautas internacionales, implementar criterios diagnósticos uniformes para ERGE y formalizar un seguimiento multidisciplinario prolongado.