

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Estudio de malformaciones

Datos genéricos

Epidemiología
Embriología
Patología

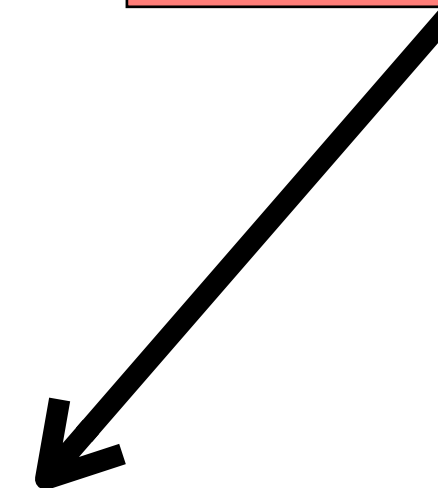
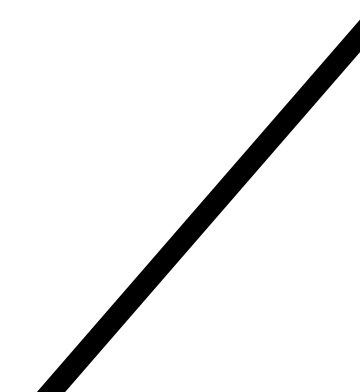
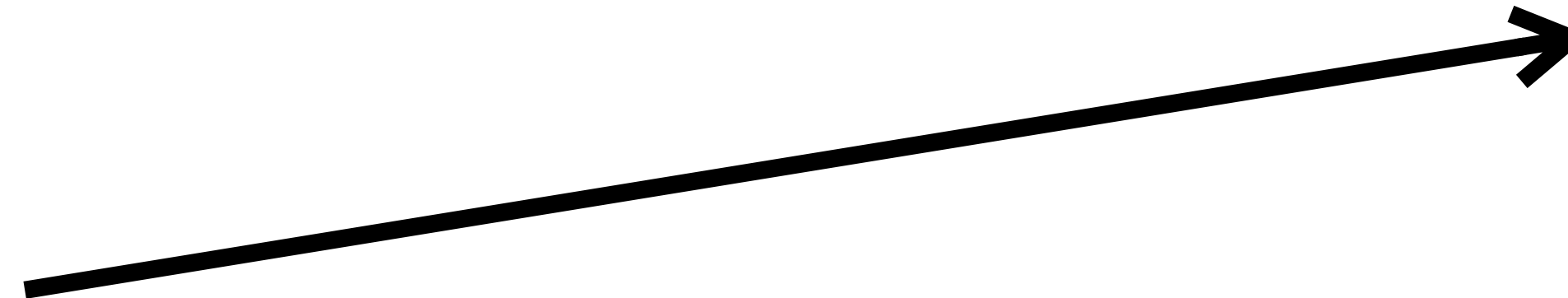
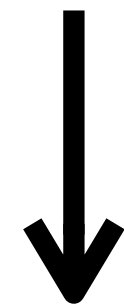
Diagnóstico

Prenatal
Postnatal

Tratamiento

Evolución

Mortalidad
Morbilidad (secuelas)



Curso de atresia de esófago para profesionales

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales



Periodo prenatal

Definición
Epidemiología
Embriología
Patología

Diagnóstico de malformación
Malformaciones asociadas



Periodo neonatal

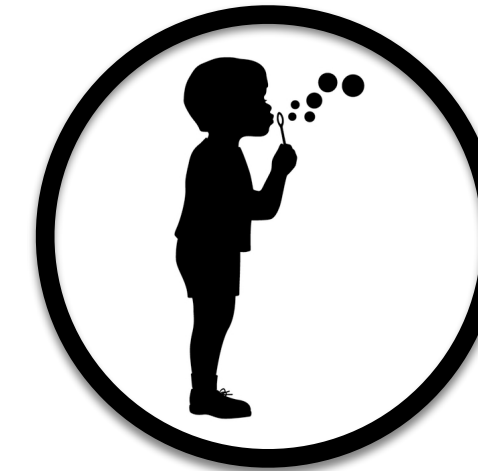


Cirugia

Mortalidad

Morbilidad precoz

Estenosis
Dehiscencias
Fístulas



Edad pediátrica

Cirugia diferida

Tratamiento complicaciones

Estenosis

Morbilidad medio plazo

RGE
Alteración nutrición



Edad Adulta

Morbilidad largo plazo

Disfagia
Alteraciones motoras
Esófago de Barrett
Pat. Respiratoria Cr.



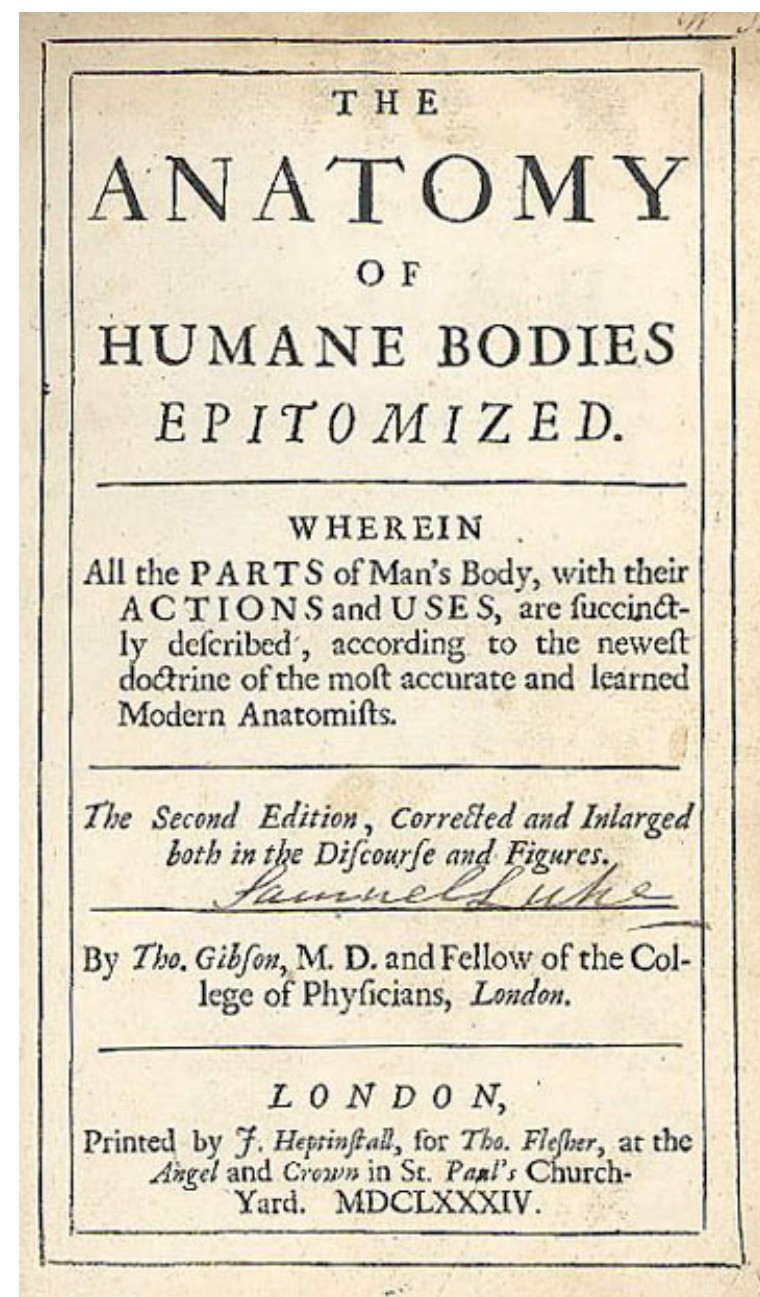
Calidad de vida



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

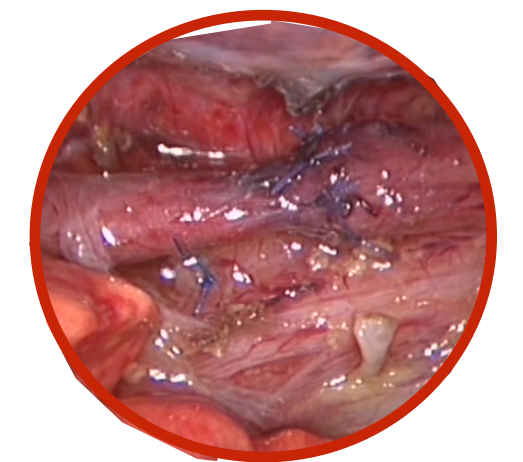


Descrita por Thomas Gibson en 1670



Cameron Haight
Primera anastomosis primaria en 1940

Steve Rothemberg



1700

1800

1900

2000

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Epidemiología

Frecuencia: 1 / 2500-3000

Factores ambientales

Metimazol

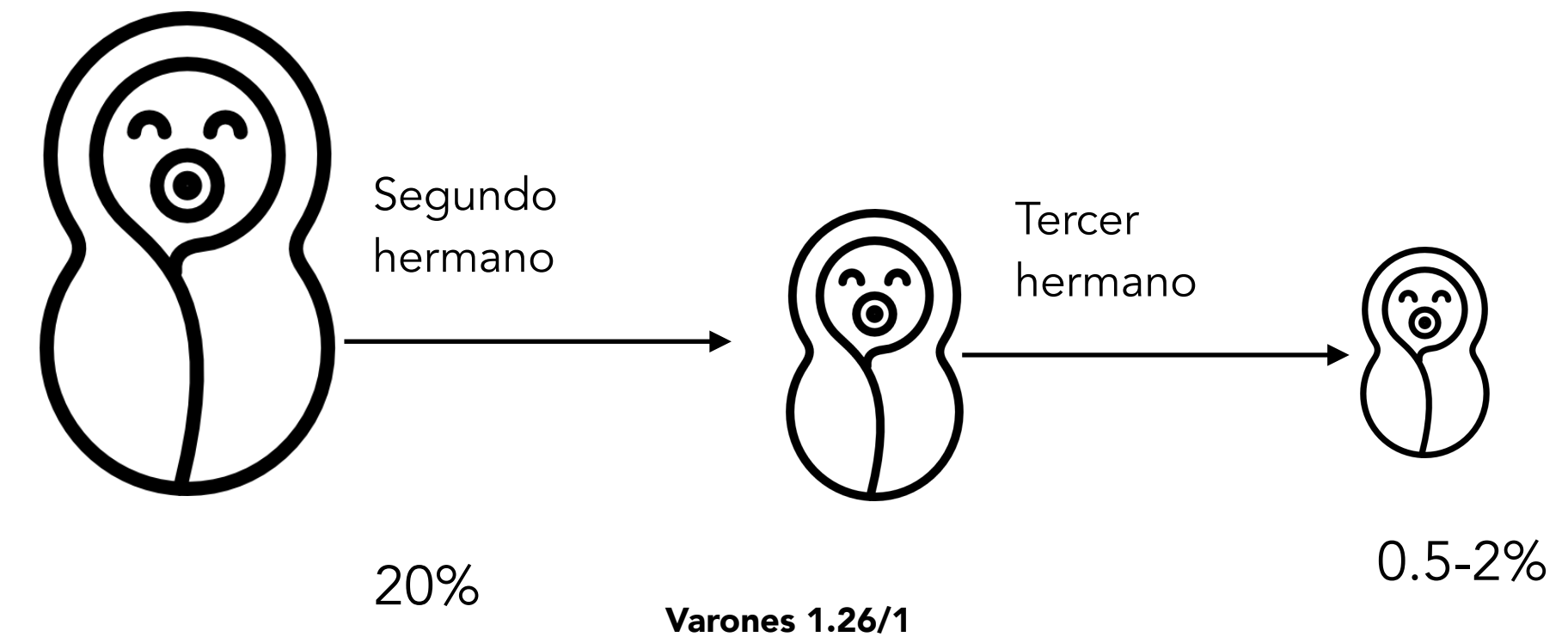
Contraceptivos

Progesterona

Diabetes materna

Síndrome alcohólico fetal

Fenilcetonuria materna



Padre AE - Hijo AE



3-4%

Review

Oesophageal atresia

Lewis Spitz*^{1,2}

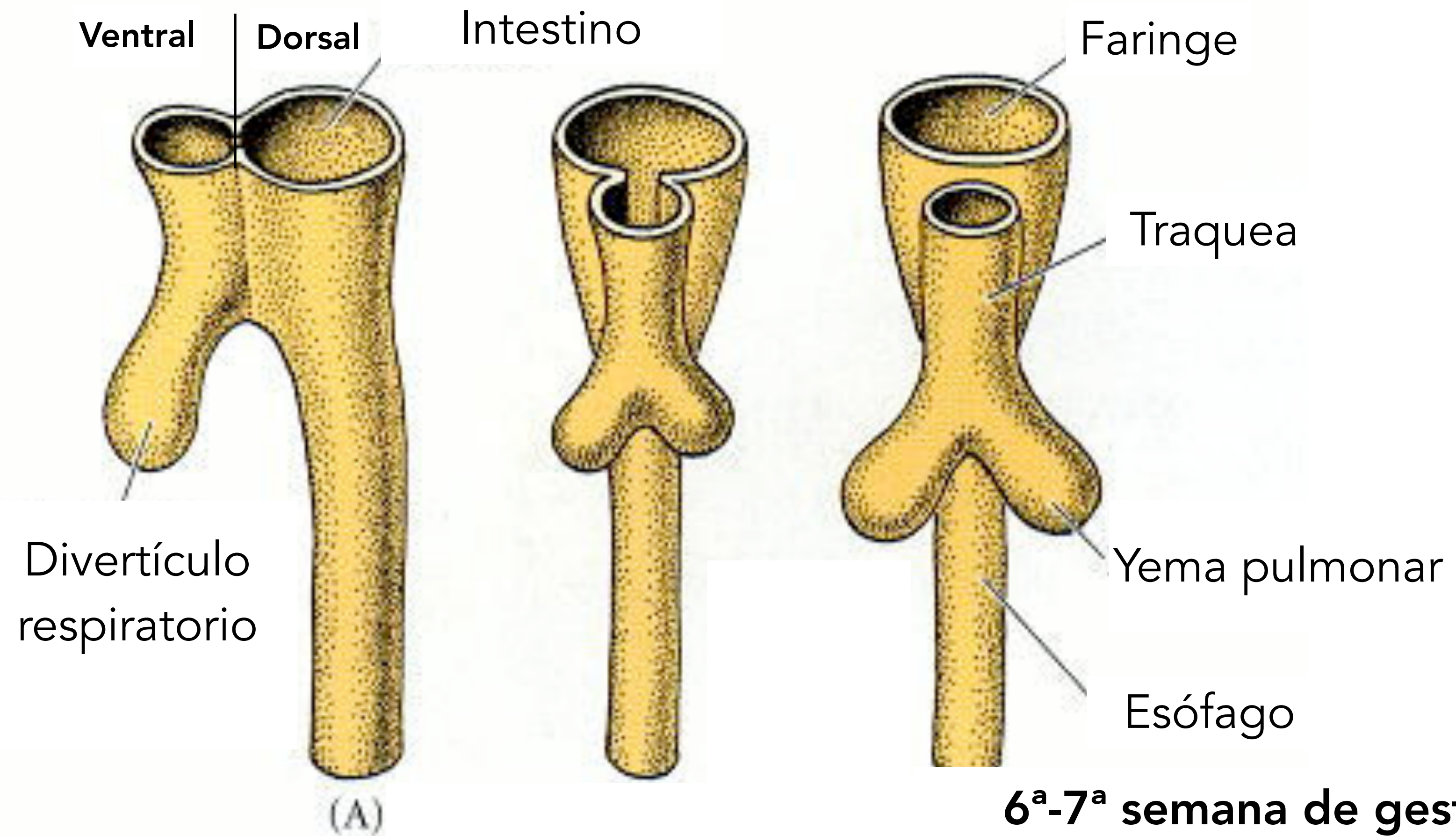
Orphanet Journal of Rare Diseases 2007, **2**:24

Curso de atresia de esófago para profesionales

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

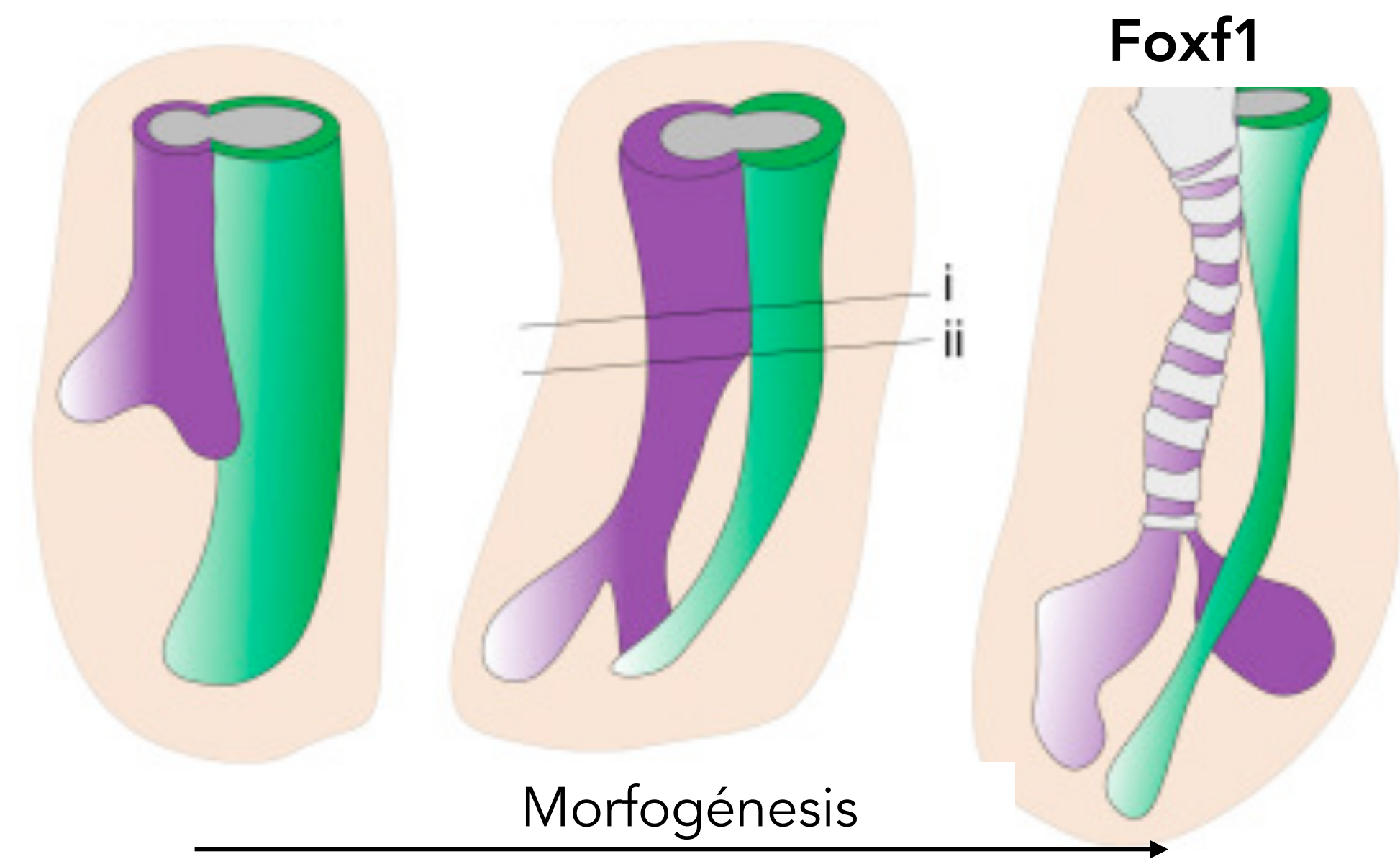
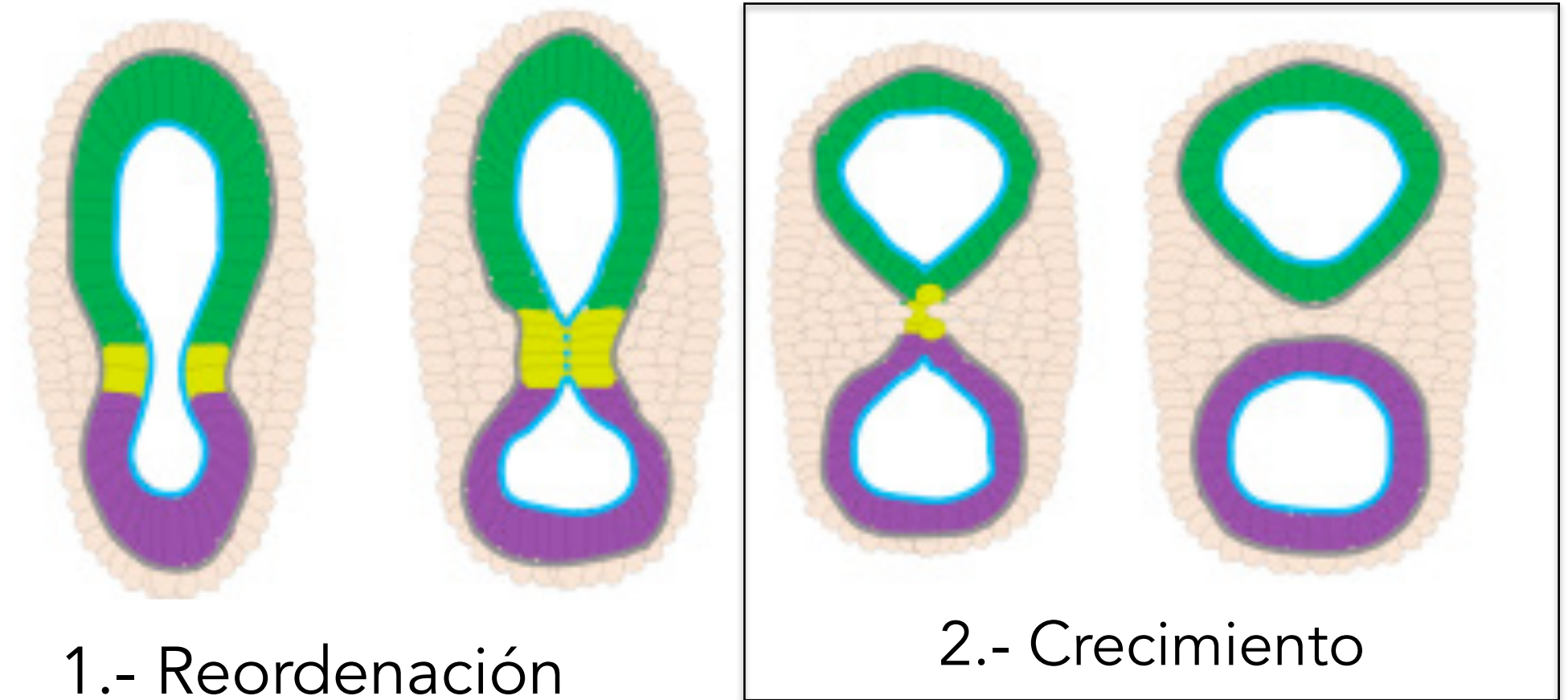
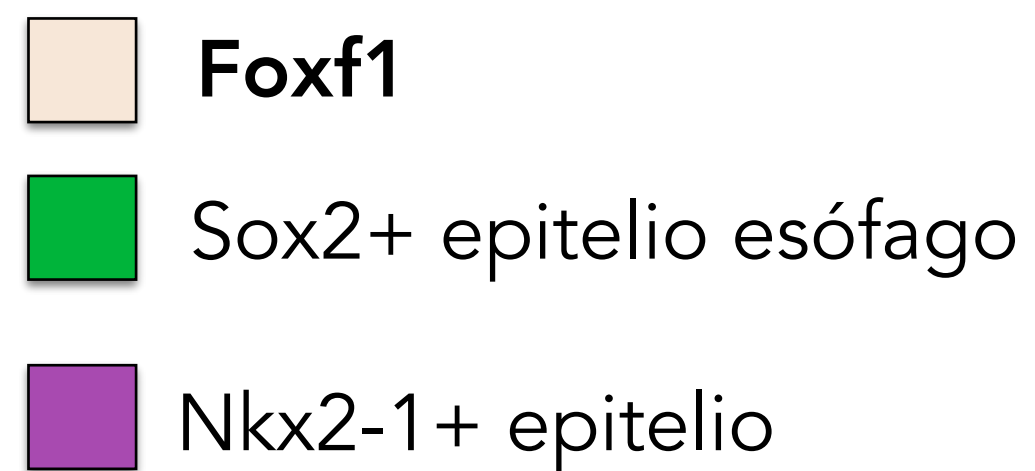
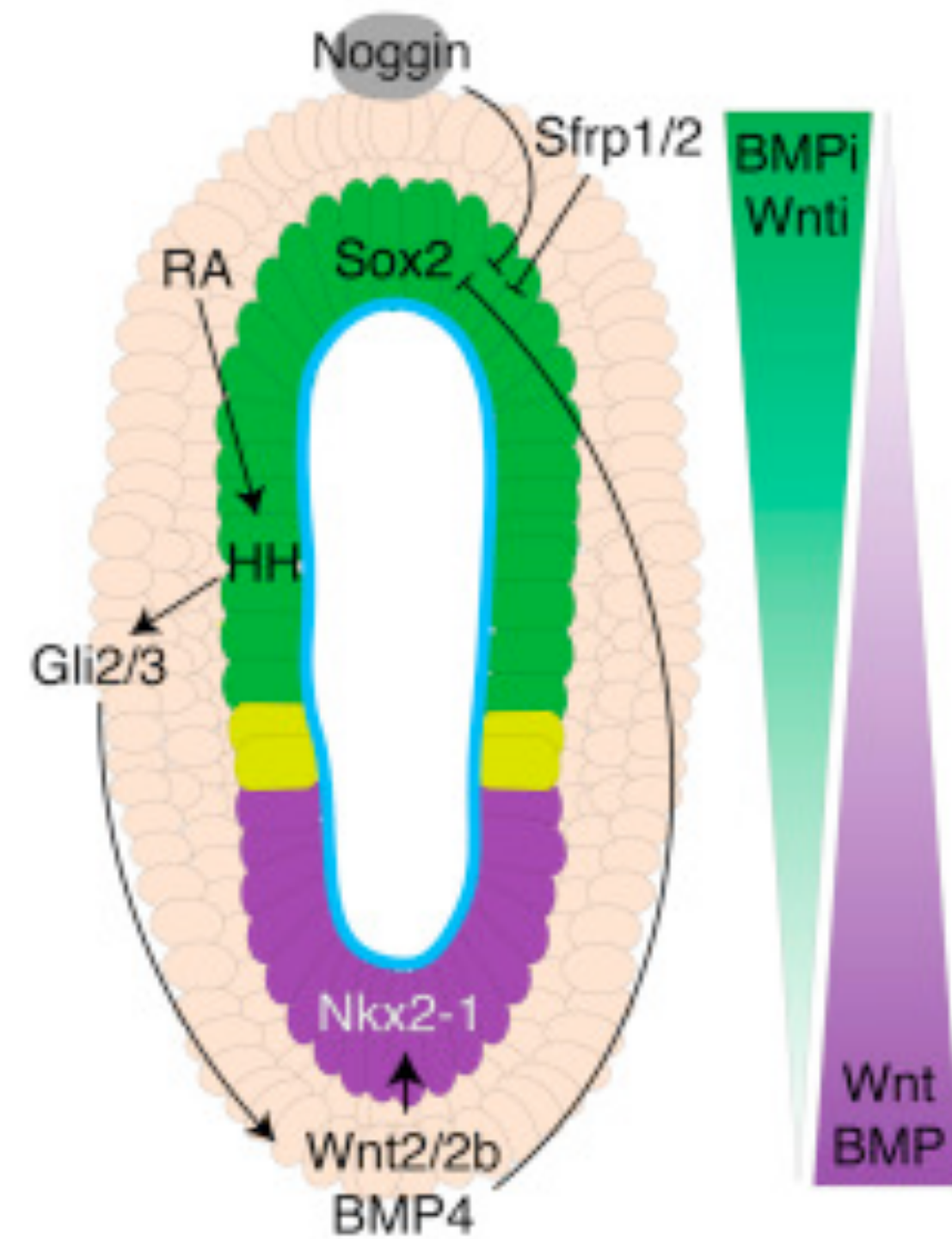
☑ Intestino anterior: —————→ Divertículo respiratorio (4ª semana gestación)

Embriología



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Embriología



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

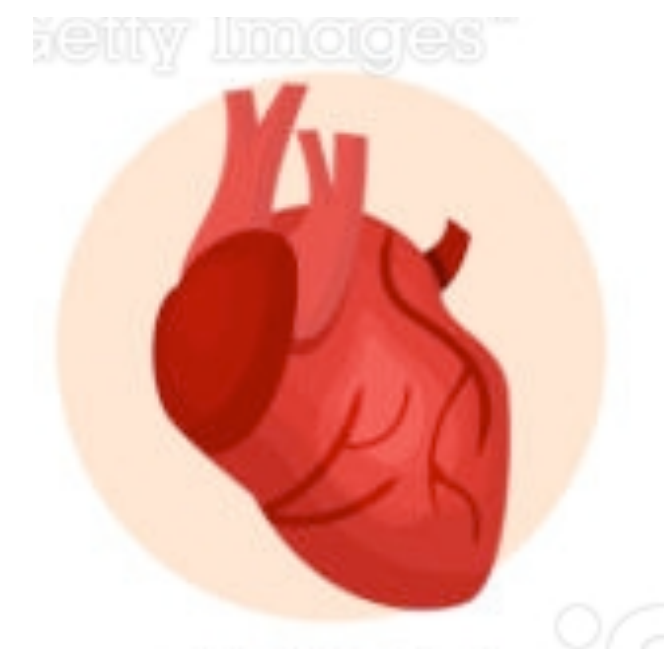
Malformaciones asociadas: El 70% de los pacientes con AE tiene al menos una.



Vertebrales (6-21%)



Digestivas (10-16%)



Cardiacas
(13-40%)



Renales (5-14%)

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Malformaciones asociadas



Coloboma
Hearth
Atresia of the choane
Development **R**etardation
Genital hypoplasia
Ear deformities

ASOCIACIÓN VACTERL/VATER

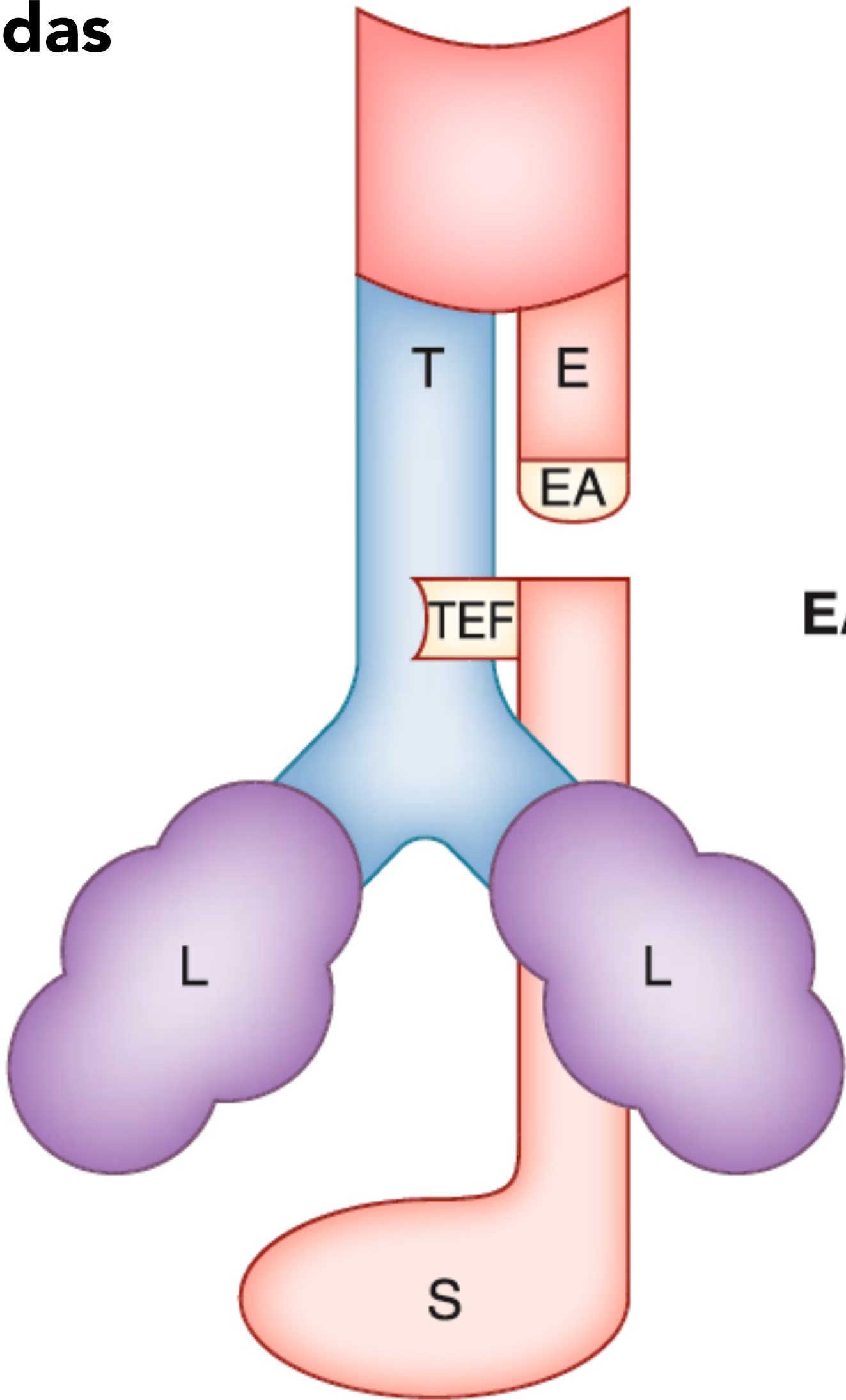
23%

Vertebral
Anorectal
Cardiac
Tracheo-esophageal
Renal
Limb

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Malformaciones asociadas

☒ Cromosomopatias
(6-10%): Tr.18 / Tr.21



EA/TEF phenotype in human

Syndrome	Genes identified
Feingold	<i>MYCN</i>
CHARGE	<i>CHD7</i>
Opitz G	<i>MID1</i>
Fanconi anemia	<i>FANCA, C, D, G</i>
VACTERL-H	<i>FANCB, PTEN</i>

EA/TEF phenotype in human and animal studies

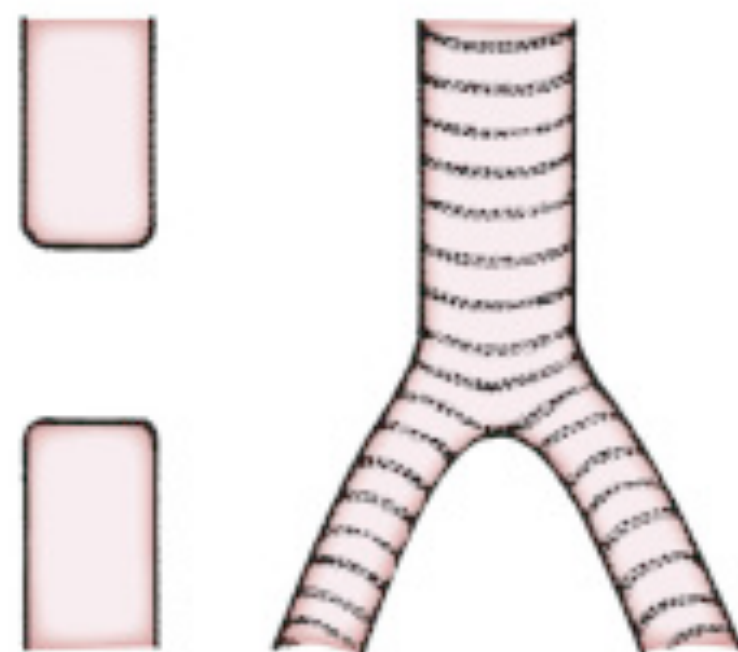
Syndrome/locus		Human	Animal
AEG syndrome		<i>SOX2</i>	<i>Sox2*</i>
16q24	del	<i>FOXF1*</i>	<i>Foxf1</i>
9q21.3	mut	<i>PCSK5*</i>	<i>Pcsk5</i>
17q22	del	<i>NOG</i>	<i>Noggin*</i>
7q36	del	<i>SHH**</i>	<i>Shh</i>

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación



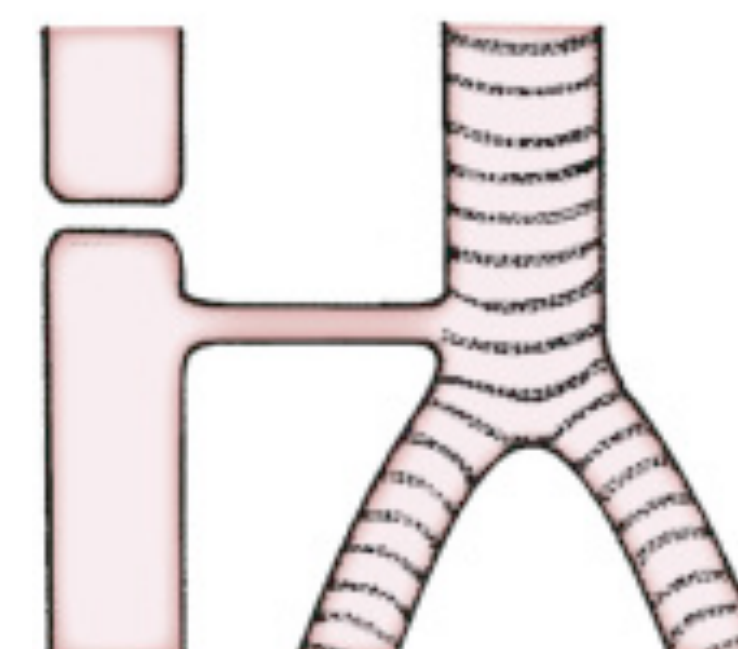
Gross 1953



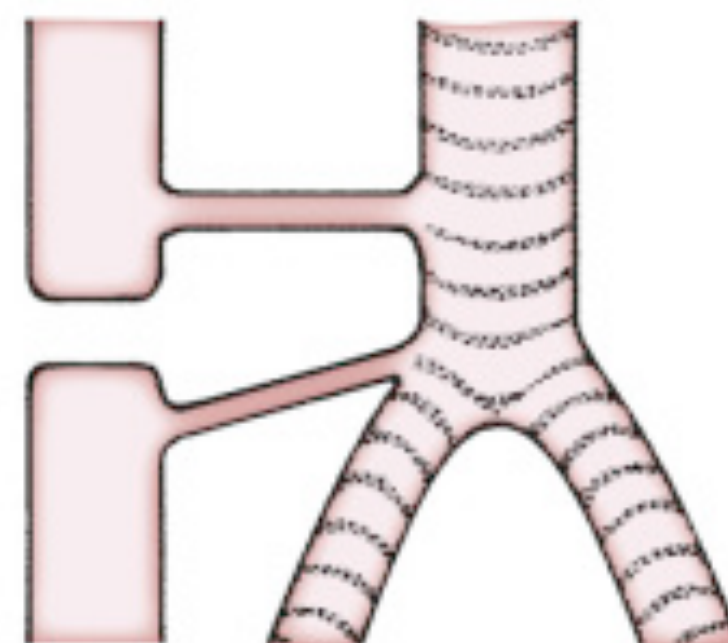
(A) Atresia de esófago sin fístula (10%)



(B) Atresia de esófago con fístula proximal (2%)



(C) Atresia de esófago con fístula distal (85%)



(D) Atresia de esófago con fístula proximal y distal (1%)



(E) Fístula sin atresia de esófago (10%)

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación

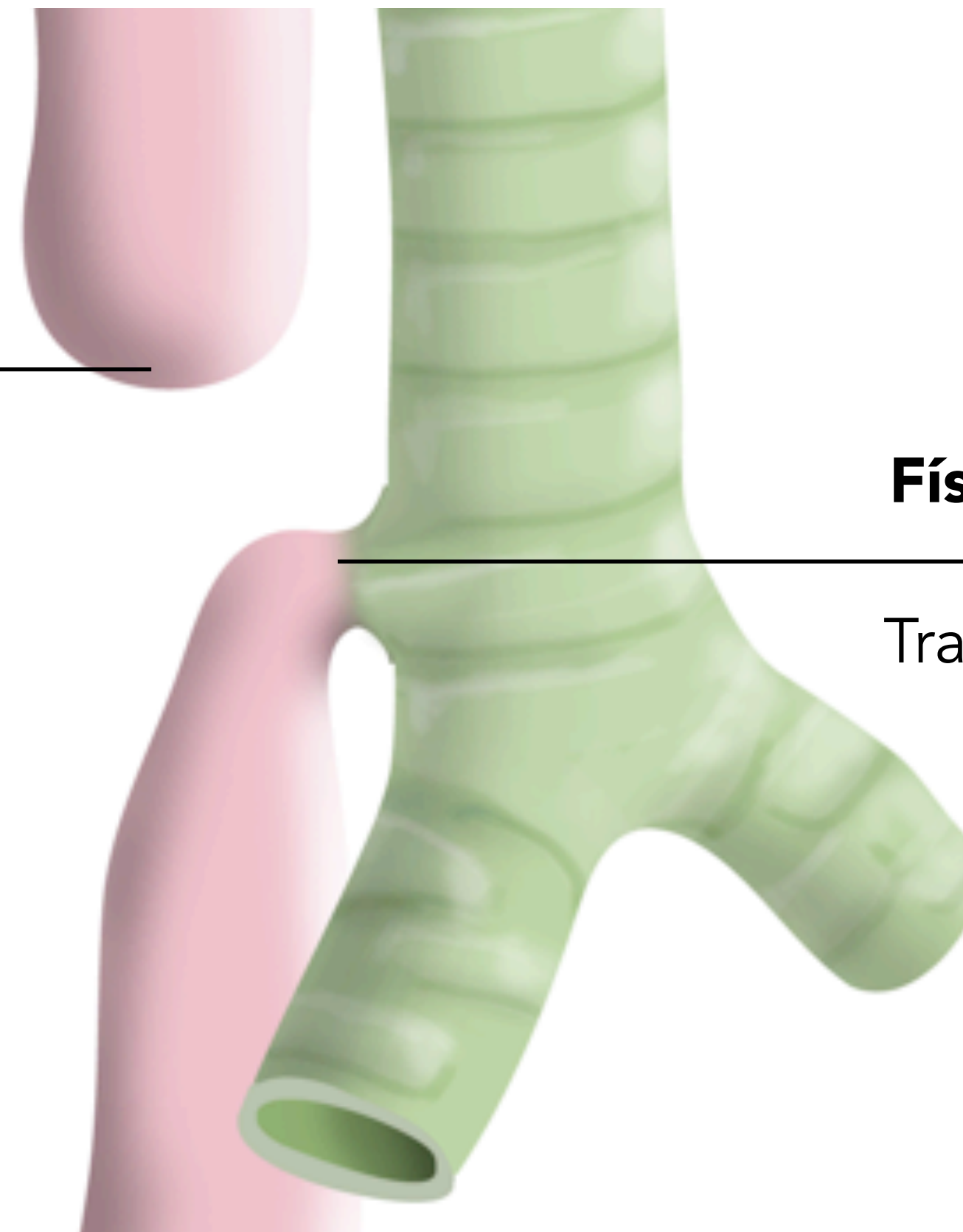
☒ Tipo C (85%)

Bolsón ciego superior

2° - 4ª vértebra torácica

Fístula esofágica inferior

Traquea (carina / 1-2 cm)

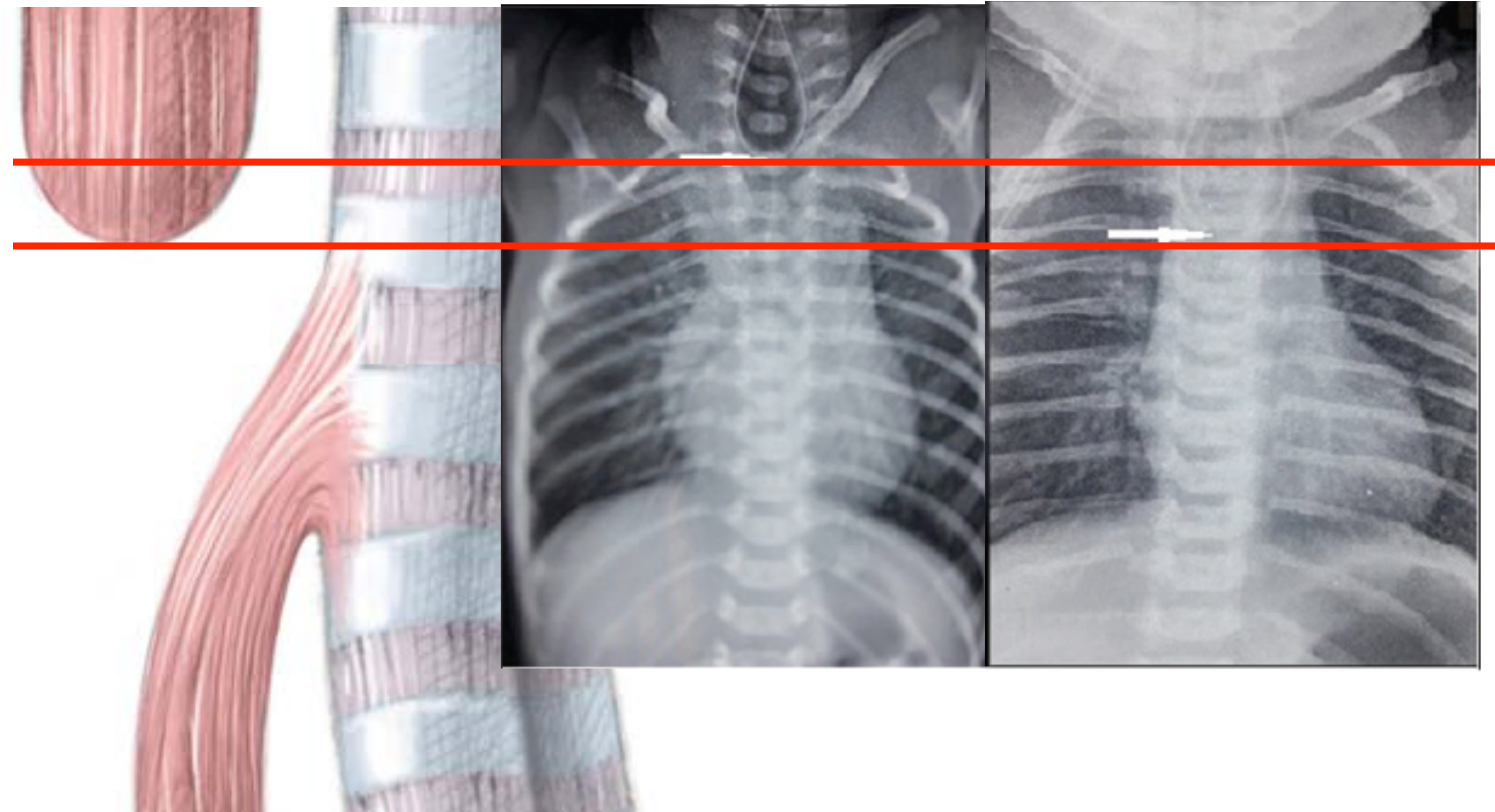


Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación

Bolsón ciego superior

☒ Tipo C

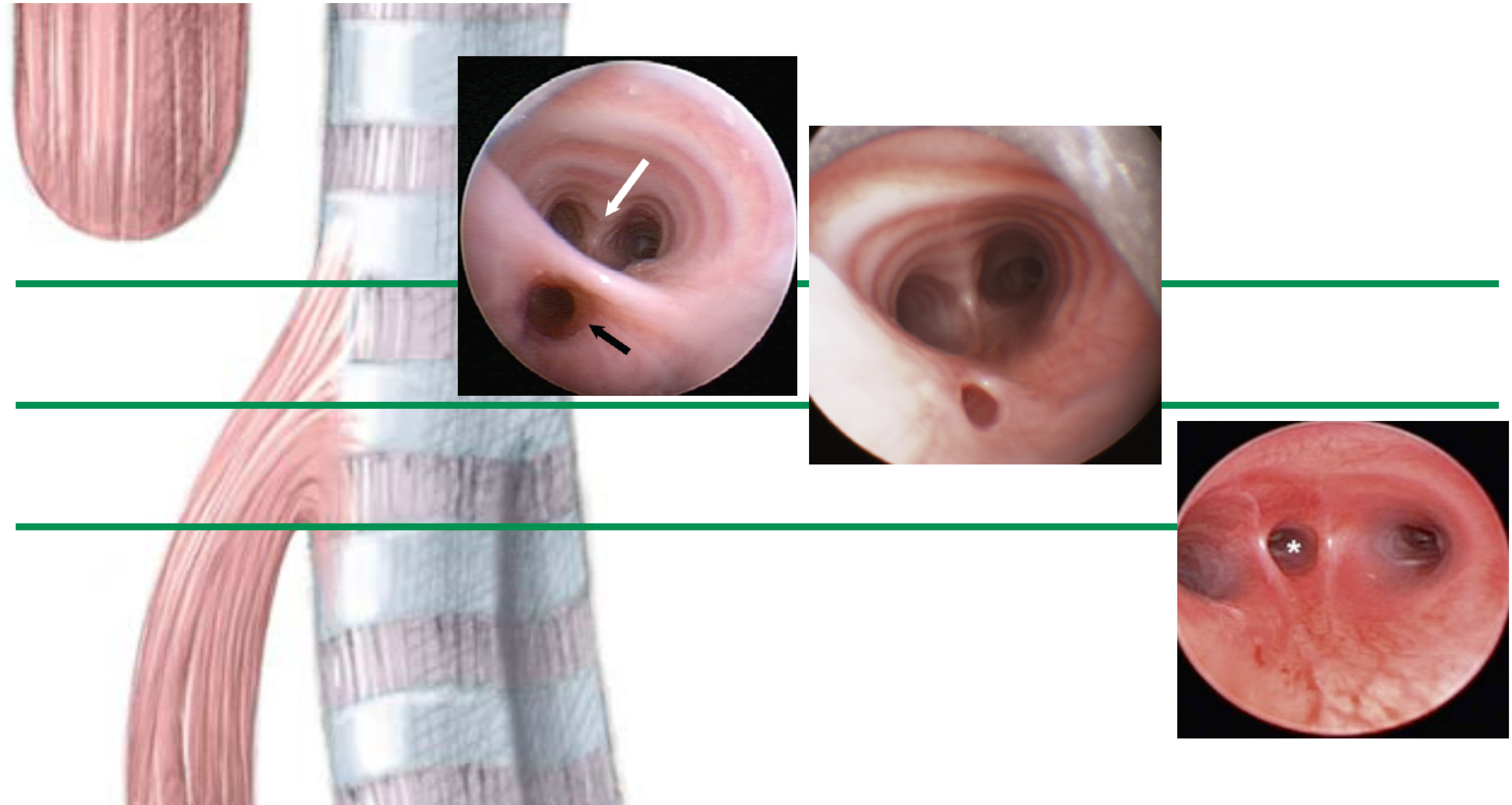


Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación

☒ Tipo C

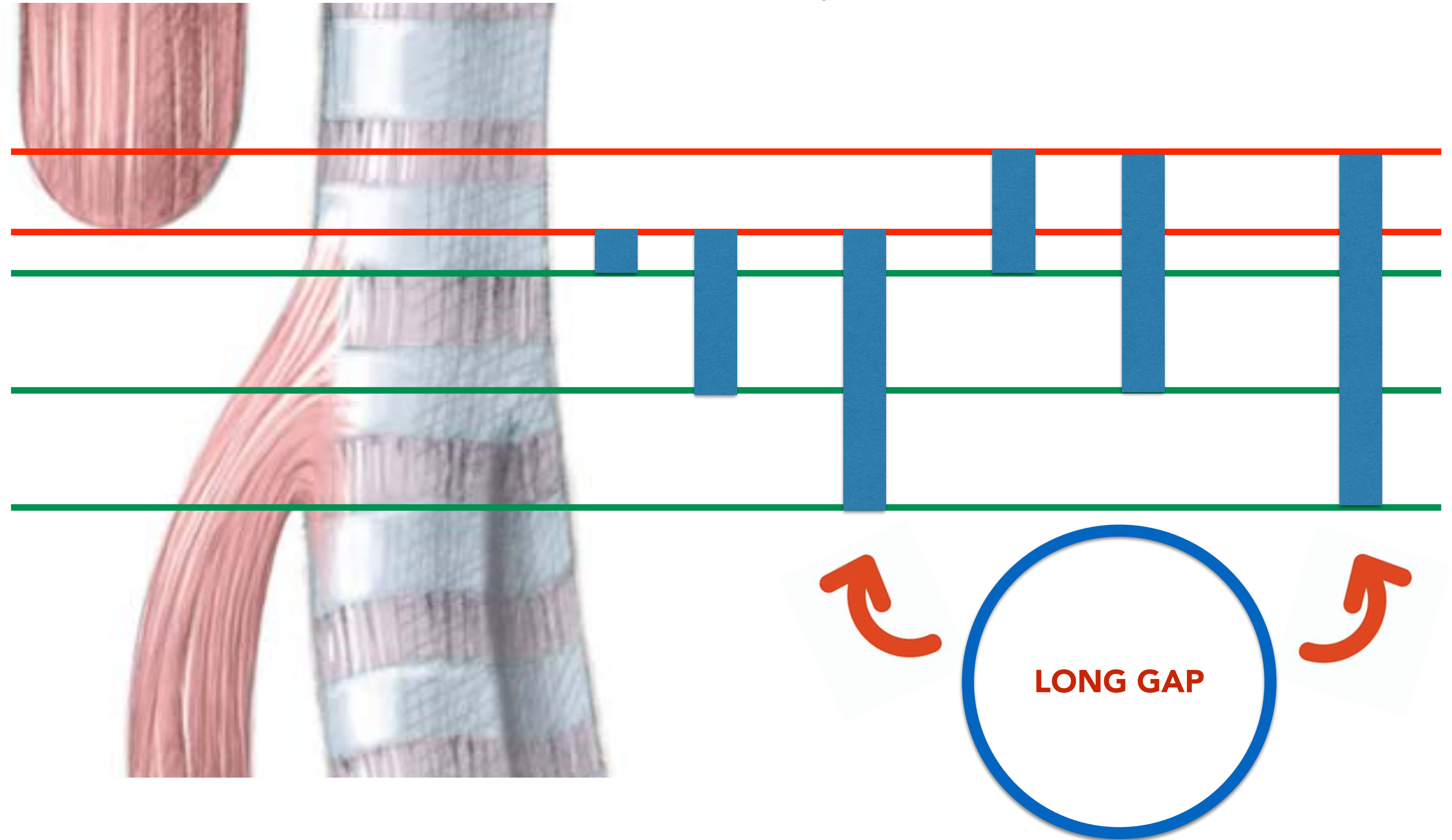
Fístula esofágica inferior



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación

Cuanto mayor es la distancia, mas difícil la reparación



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación

☒ Tipo A (7%)

Ambos extremos son ciegos

Extremo inferior muy hipoplásico



Gran distancia entre ambos extremos

Reparación primaria difícil

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Clasificación



Tipo E (4 %)

Frecuente en VACTERL
Fístula tórax superior o cuello



Tipo B (2 %)

Fístula tórax superior o cuello
Distancia grande entre extremos



Tipo D (1 %)

Puede haber dos fístulas
inferiores



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Diagnóstico prenatal

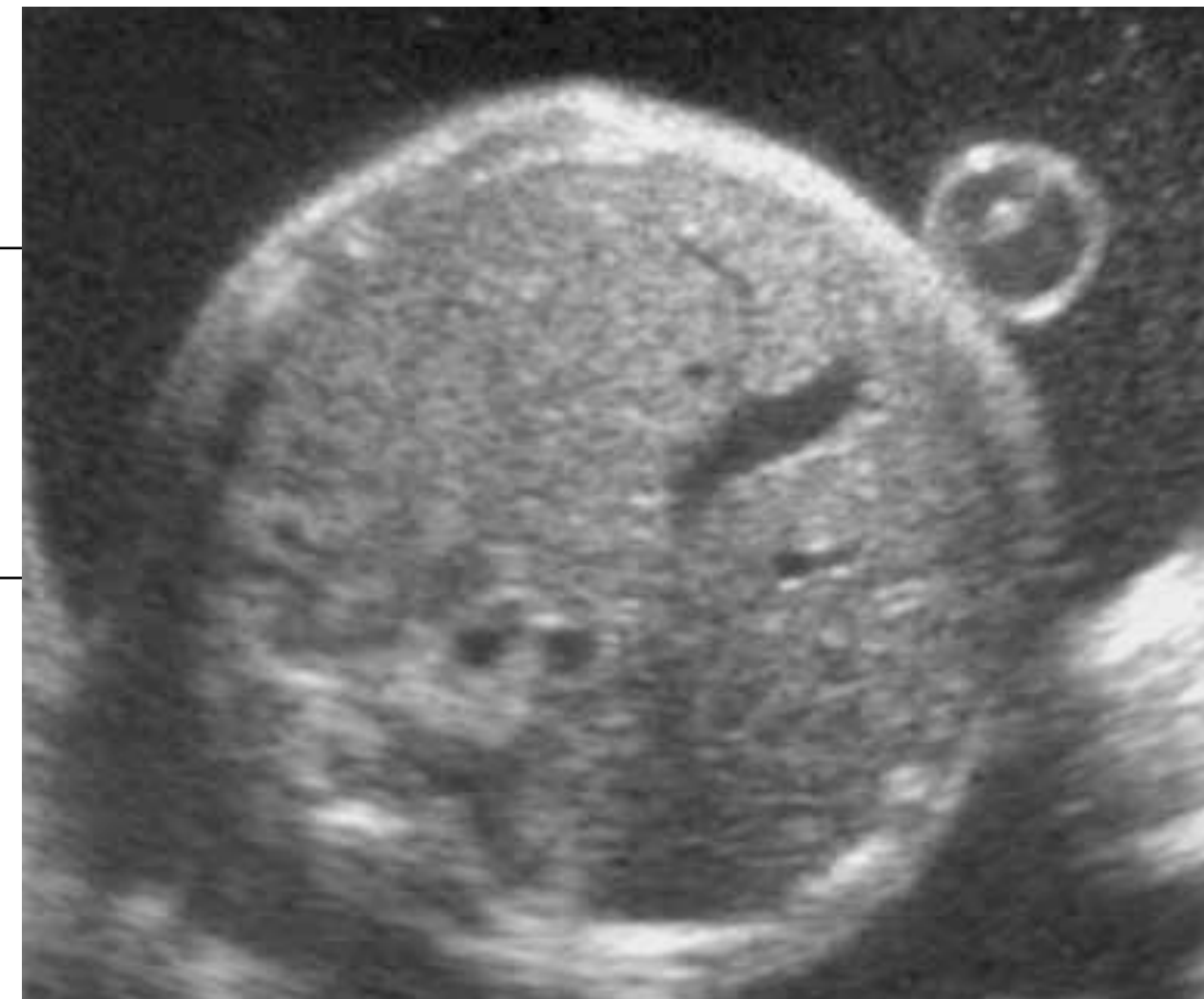
☒ Prenatal: Ecografía

- Cámara gástrica pequeña

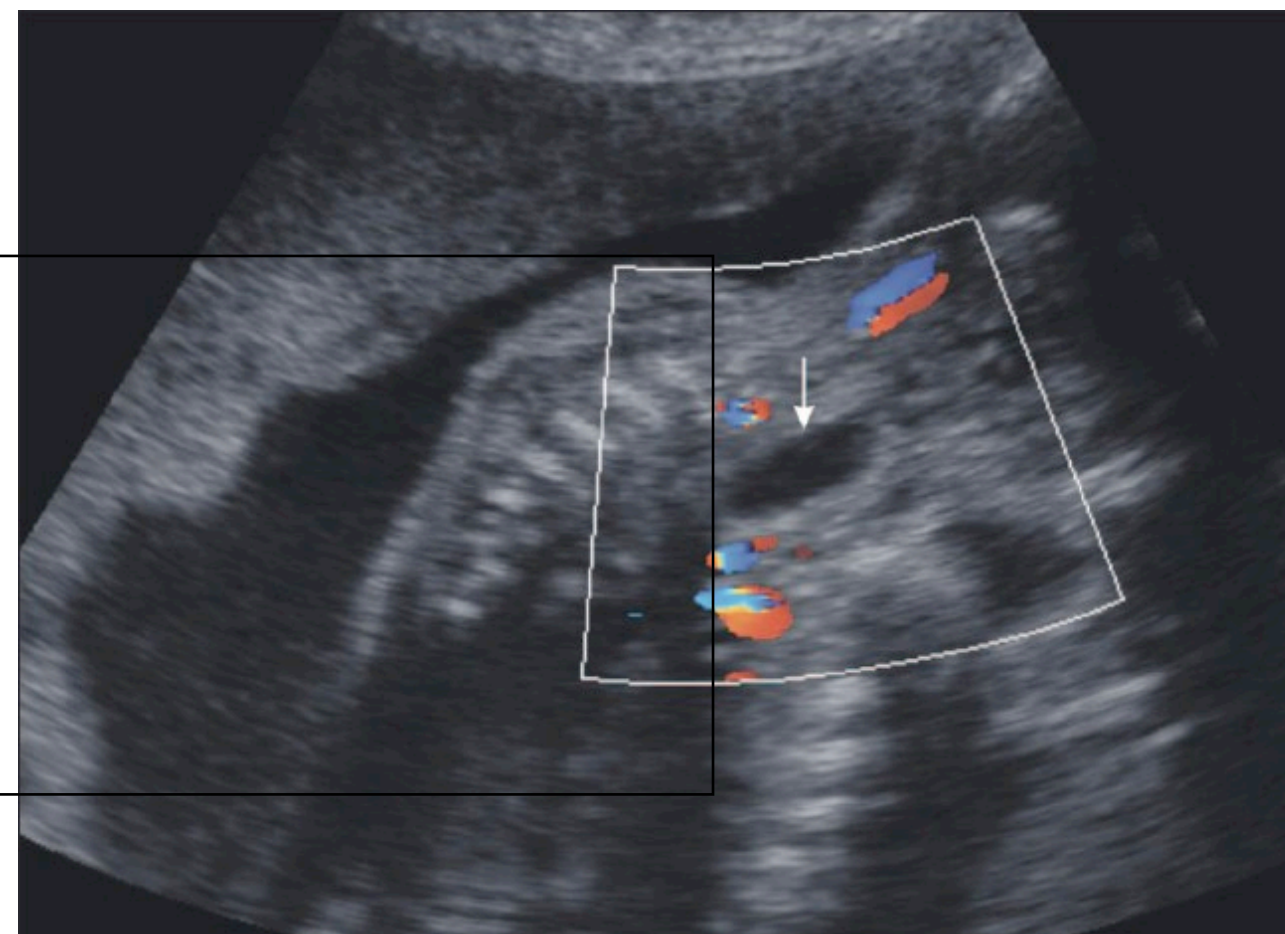
Polihidramnios

- Dilatación esófago superior
(32 semanas)

Atresia esófago



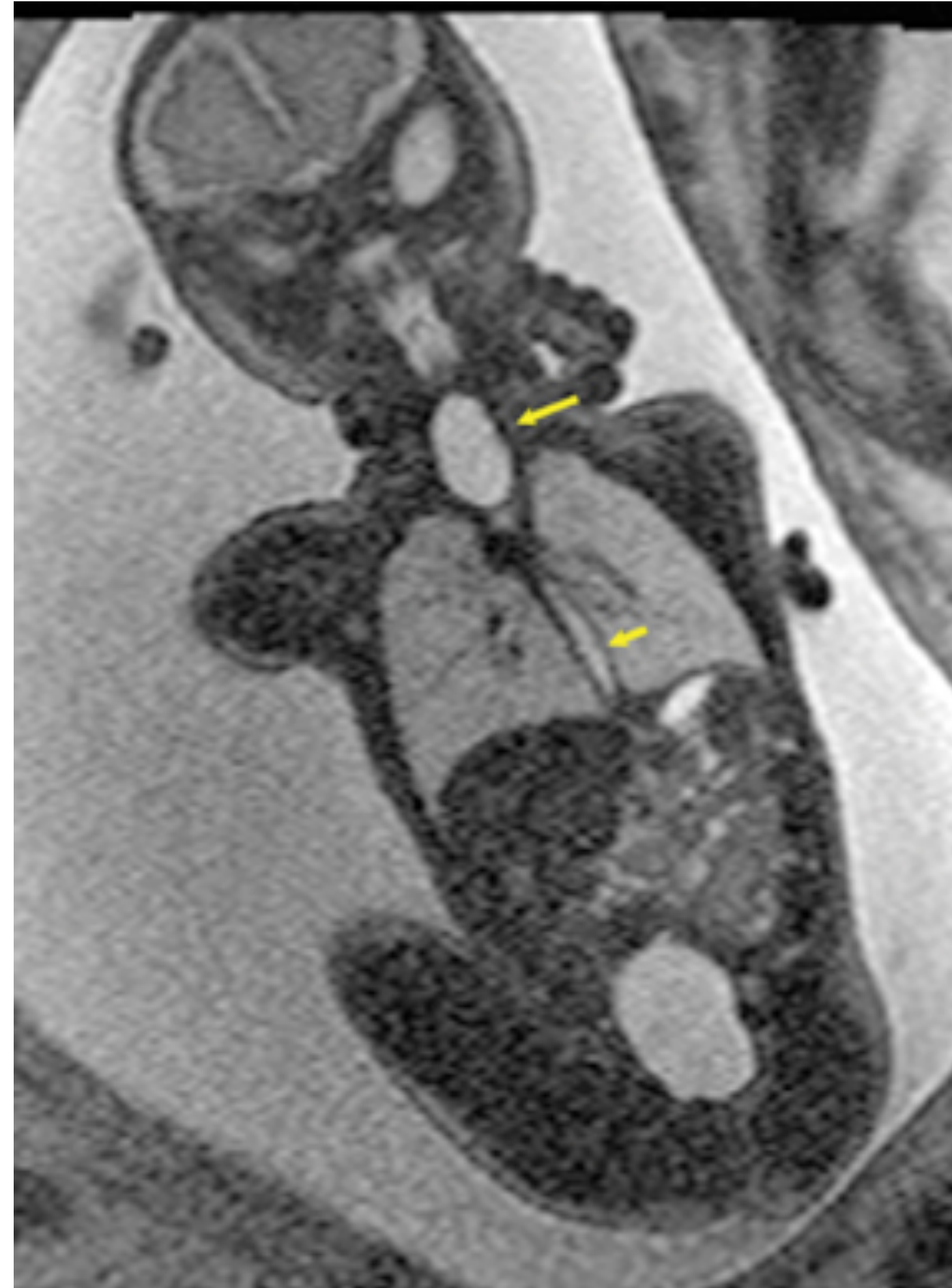
Normal



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Diagnóstico prenatal

RMN prenatal



- Esófago superior dilatado
- Esófago inferior con mínima cámara gástrica

Sensibilidad 70 - 100%

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

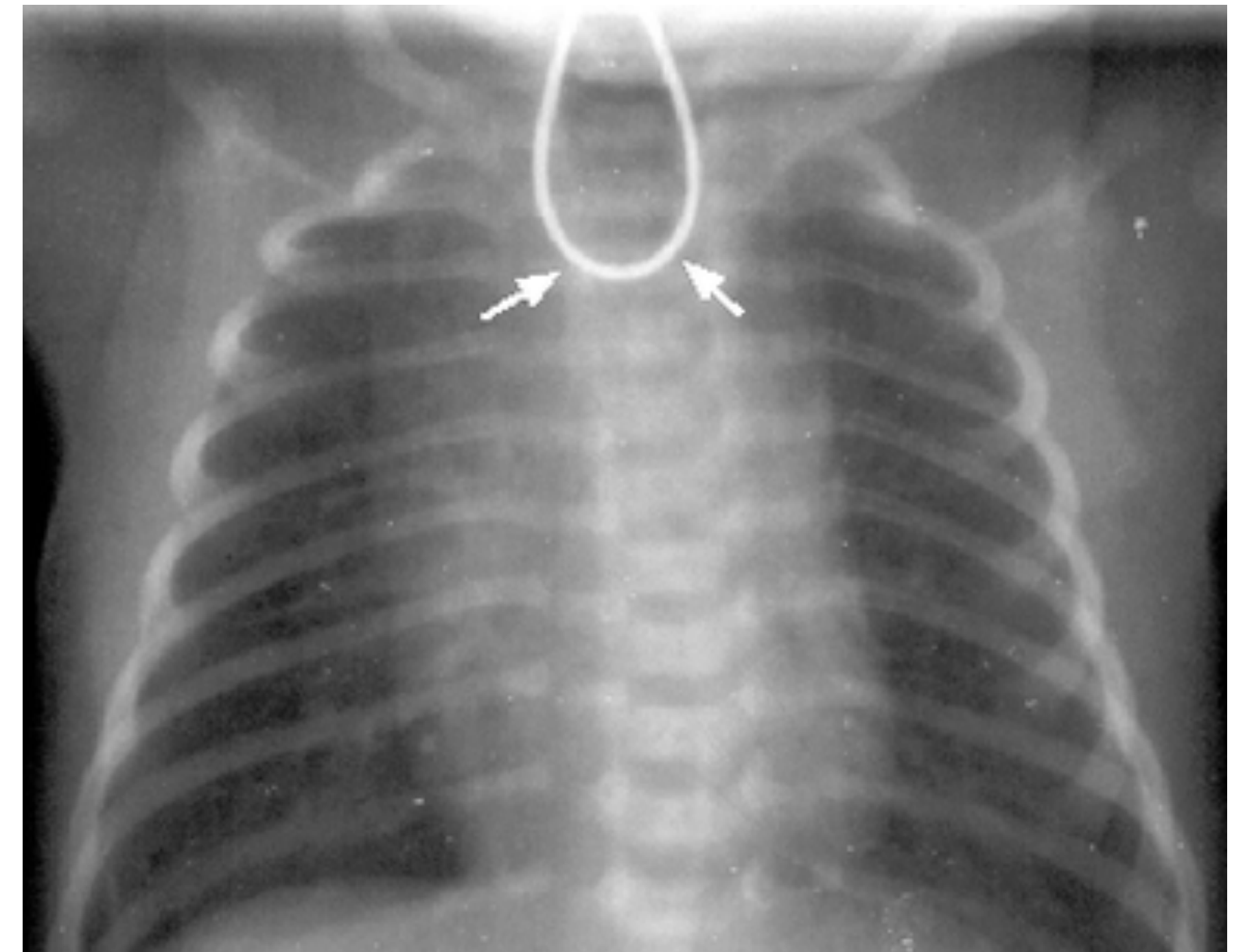
Diagnóstico neonatal

- Madre con polihidramnios
- RN con excesiva salivación
- Tos. Sofocación con la toma

Sonda 10-12 F

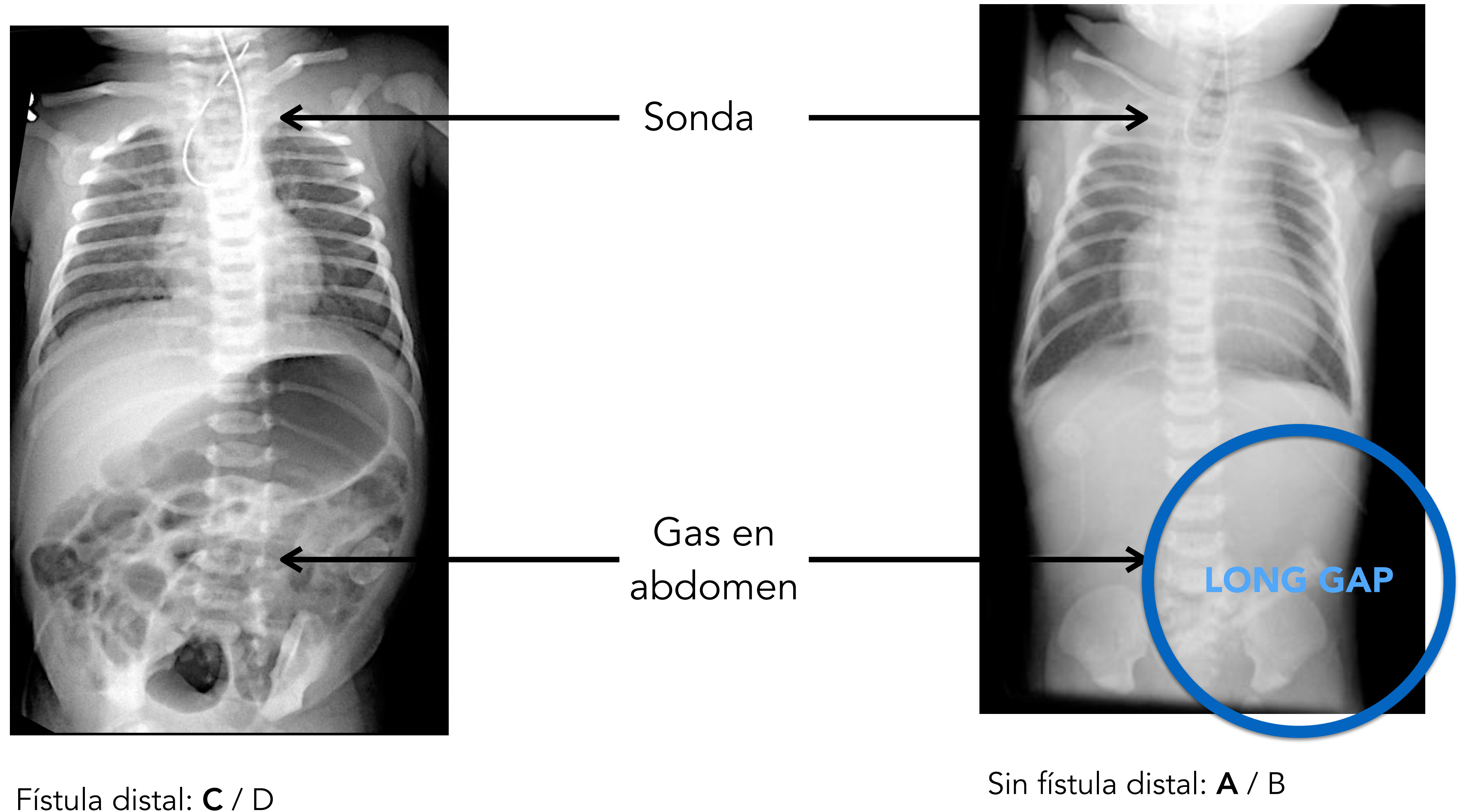
Stop a 9-12 cm

Rx. Tórax



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

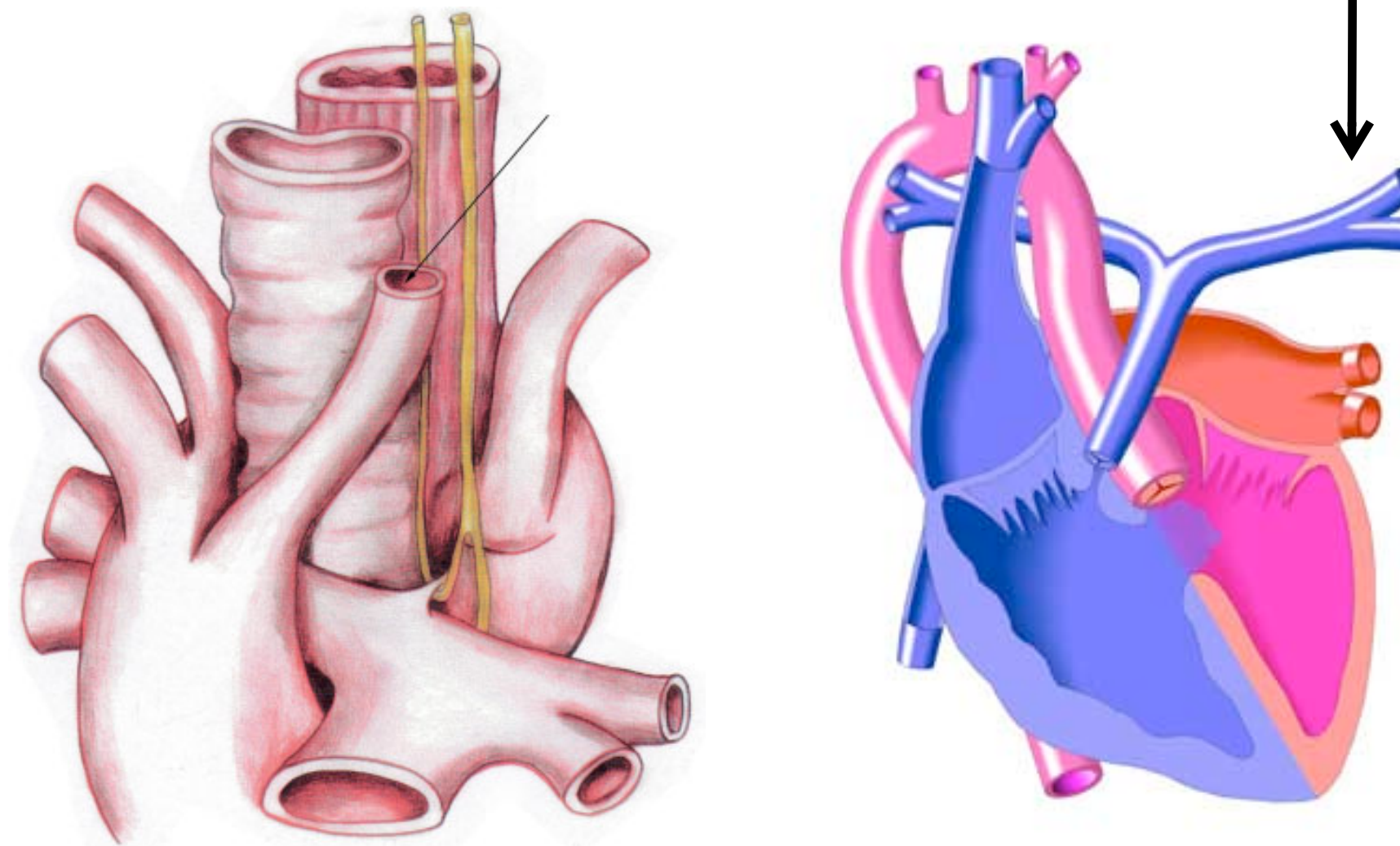
Diagnóstico neonatal



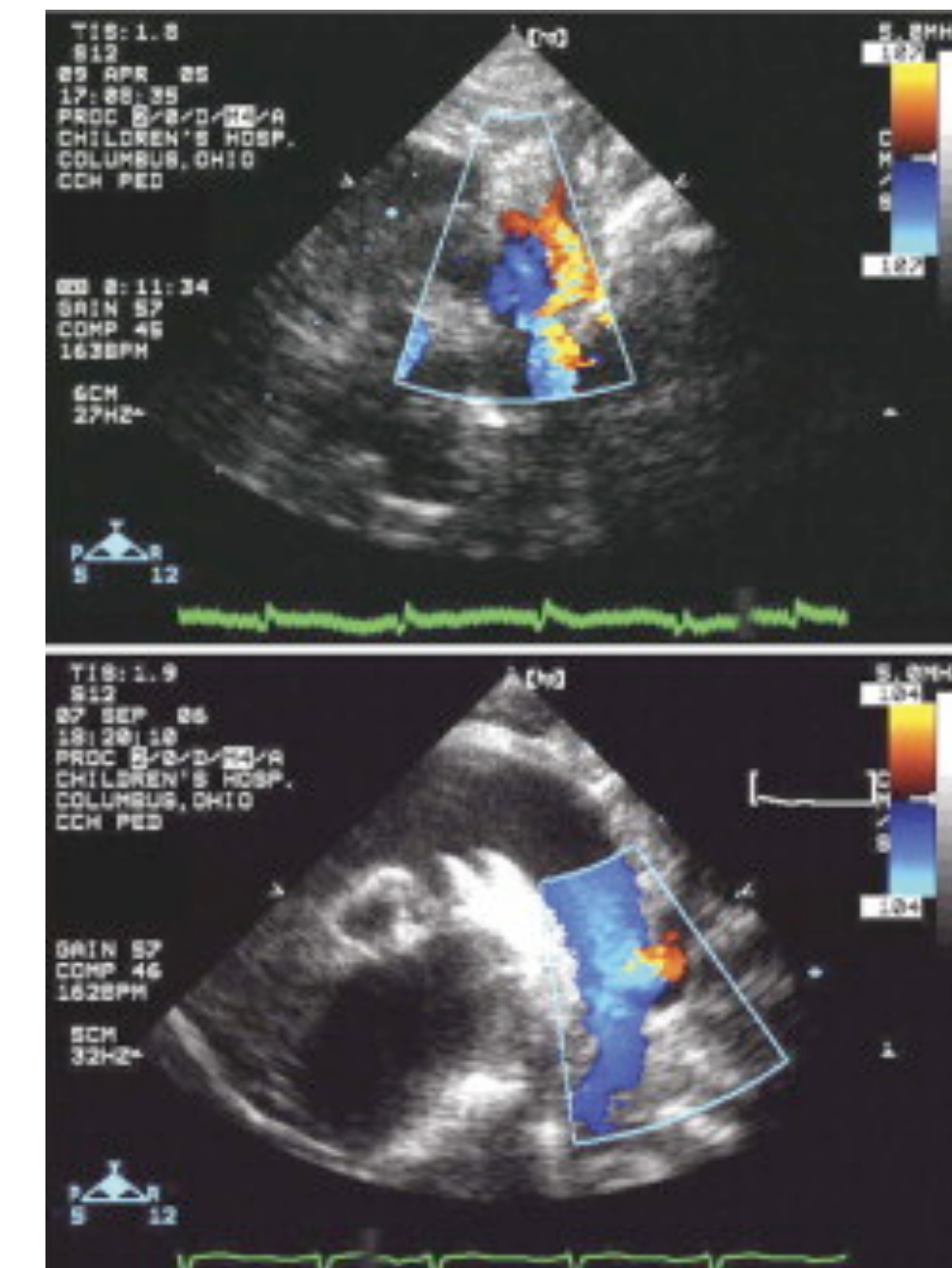
Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Diagnóstico neonatal

- Descartar cardiopatía cianógena
- Localizar arco aórtico
 - Arco aórtico derecho 2.5%
 - Tetralogía de Fallot 25%



Ecocardiografía

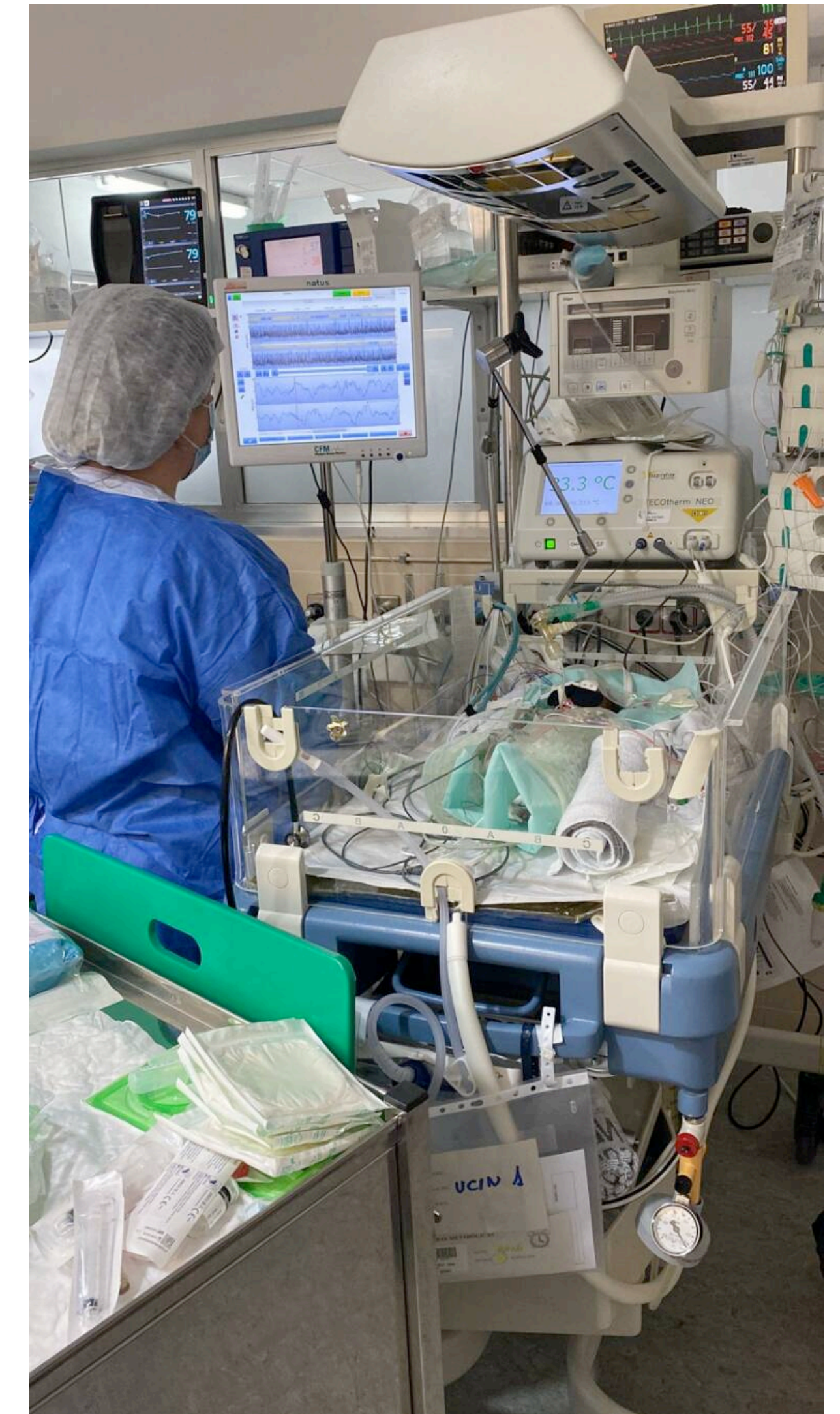


Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Diagnóstico neonatal

- Traslado centro con UCIN / Cirugía Pediátrica
- Sonda de aspiración doble luz (Replogle nº 10)
- Posición de Rickham (prono+Trendelemburg)
- Monitorización CV
- Cateter venoso central
- Antibioterapia

Cirugía urgente programable (48-72 h)



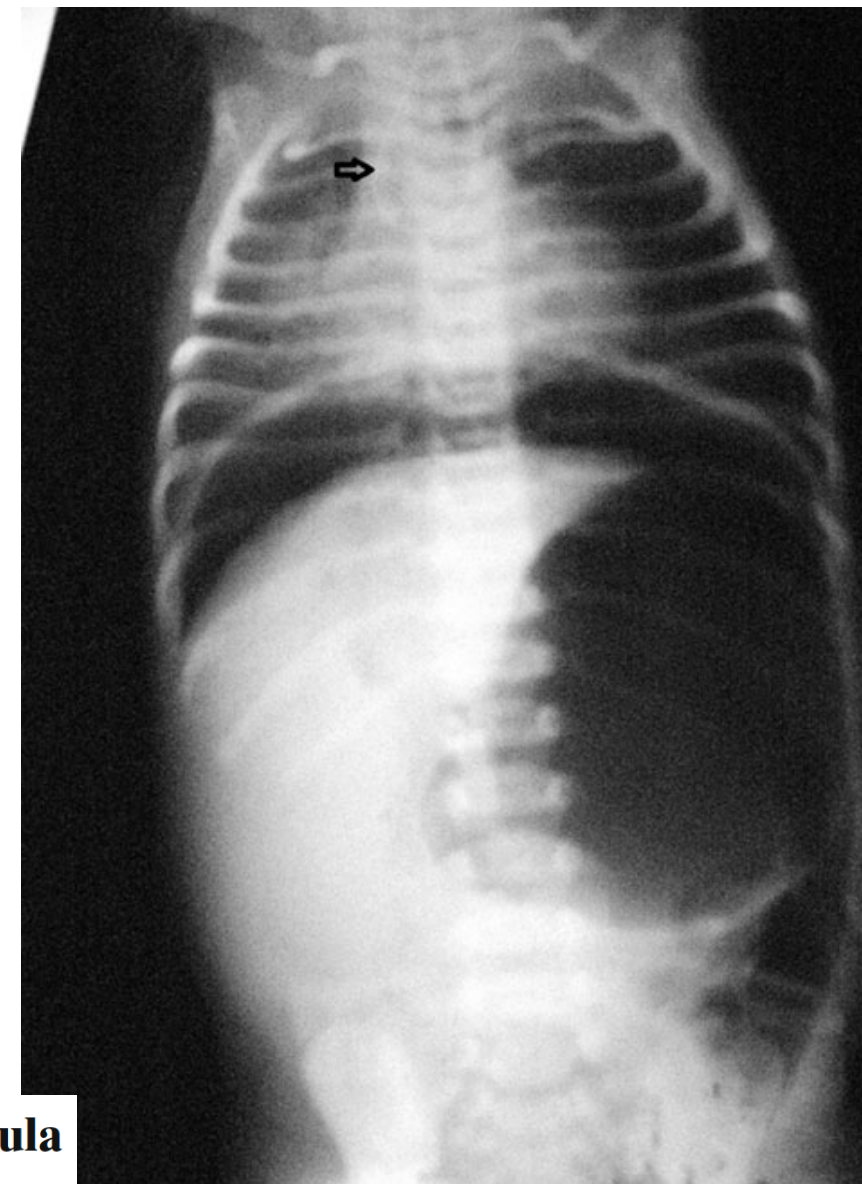
Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

PREMATURO CON DISTRESS RESPIRATORIO

Intubación

Ventilación mecánica

Intubar por debajo de la fístula
Ventilación con presión baja



Management of Esophageal Atresia with a Tracheoesophageal Fistula
Complicated by Gastric Perforation

KIRTI KUMAR RATHOD, MONIKA BAWA, JAI K. MAHAJAN, RAM SAMUJH, and KATRAGADDA L.N. RAO

PACIENTES EXCLUIDOS DEL TRATAMIENTO QUIRURGICO

- Síndrome de Potter
- Trisomía 18
- Cardiopatía no corregible
- Hemorragia intraventricular grado IV

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Grupos pronóstico

Spitz

- Grupo I: Peso nacimiento > 1500 g **sin** cardiopatía mayor asociada.
- Grupo II: Peso nacimiento < 1500 g **ó** cardiopatía mayor asociada.
- Grupo III: Peso nacimiento < 1500 g **con** cardiopatía mayor asociada.

Okamoto

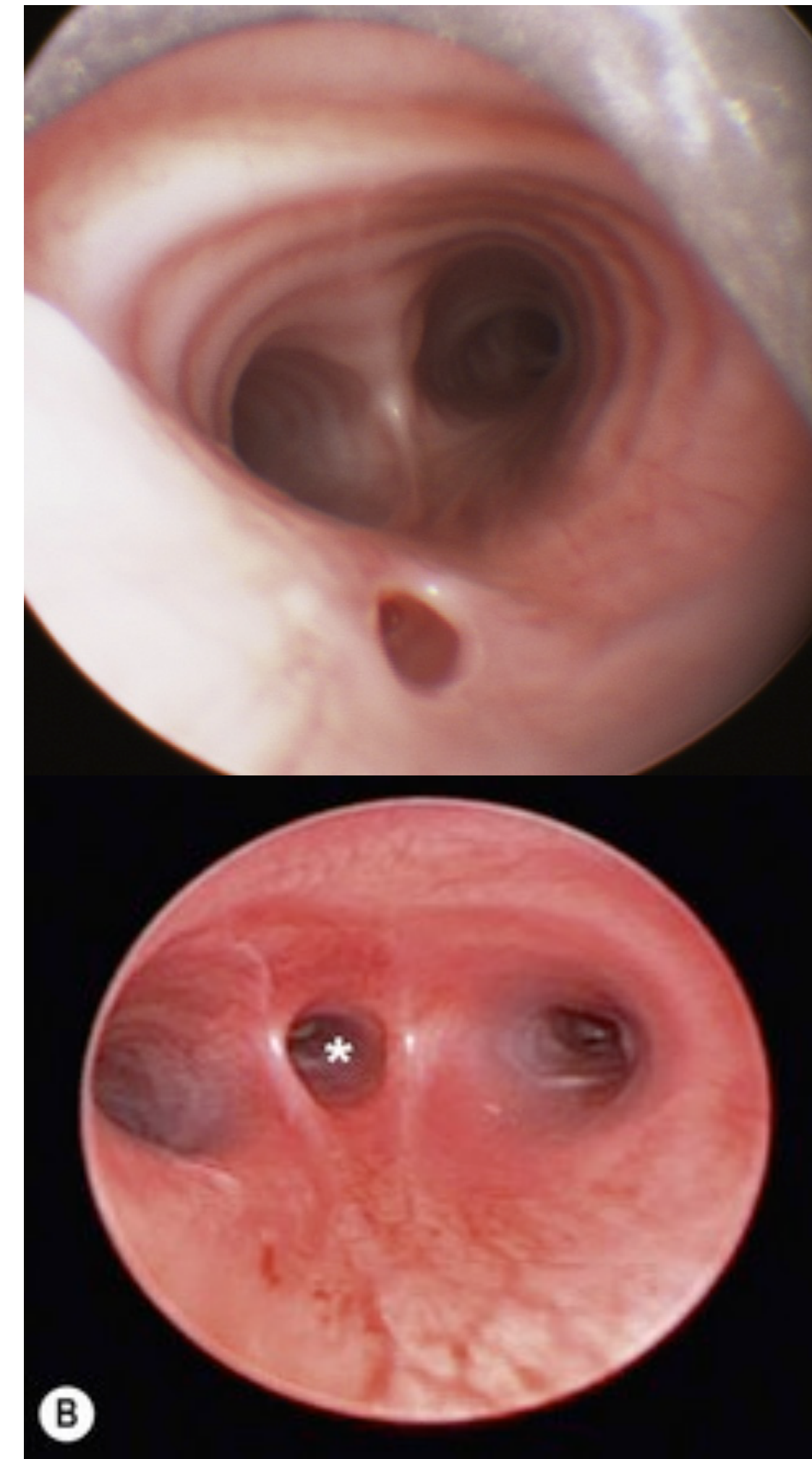
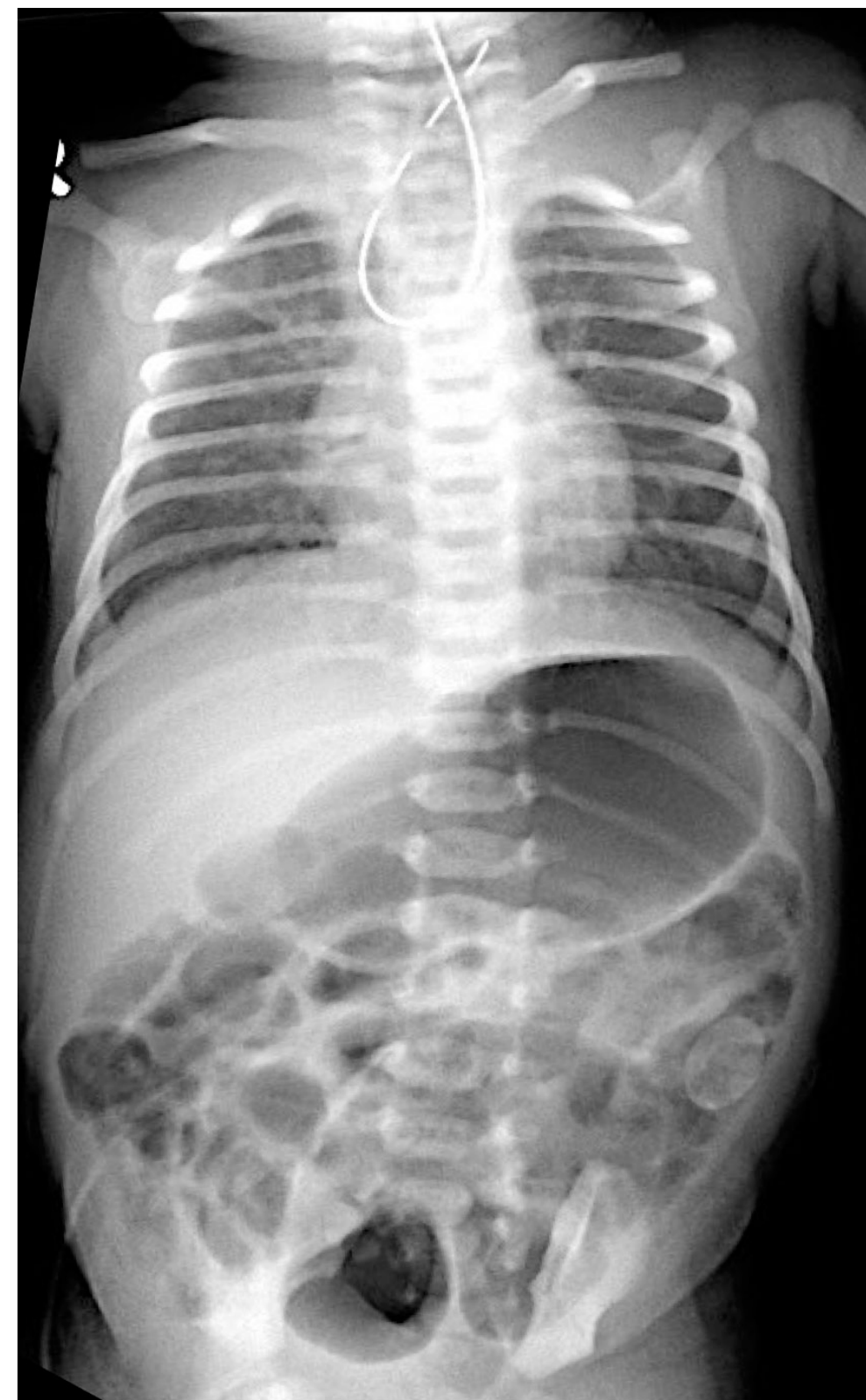
- Grupo I: AE sin cardiopatía mayor asociada.
Peso nacimiento > 2000 g **100 % supervivencia**
- Grupo II: AE sin cardiopatía mayor asociada.
Peso nacimiento < 2000 g **81 % supervivencia**
- Grupo III: AE con cardiopatía mayor asociada.
Peso nacimiento > 2000 g **72 % supervivencia**
- Grupo IV: AE con cardiopatía mayor asociada.
Peso nacimiento < 2000 g **27 % supervivencia**

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Cirugía

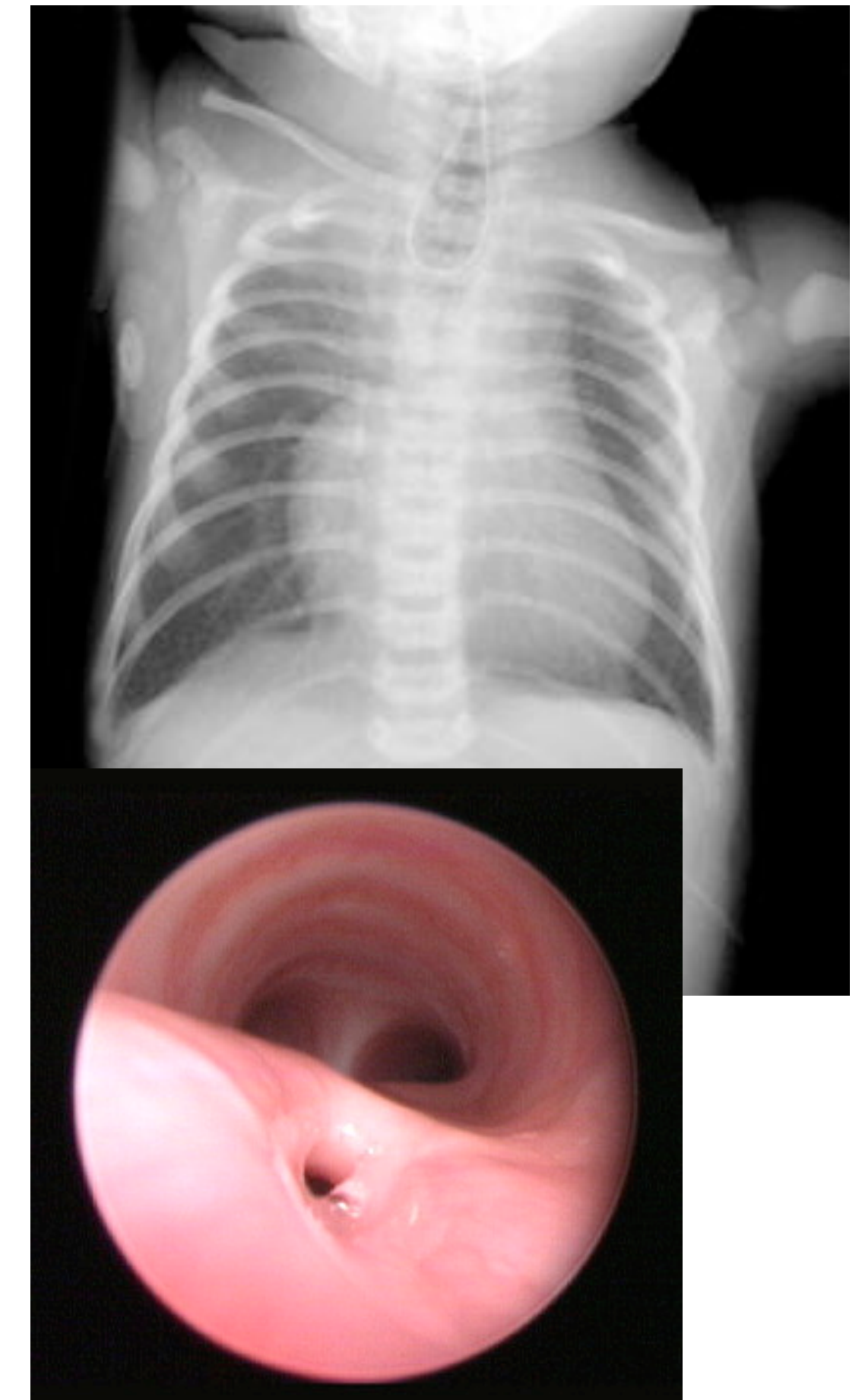
☒ Broncoscopia preoperatoria

Tipo C
localizar fístula



"Complicaciones"

Tipo A
descartar fístula



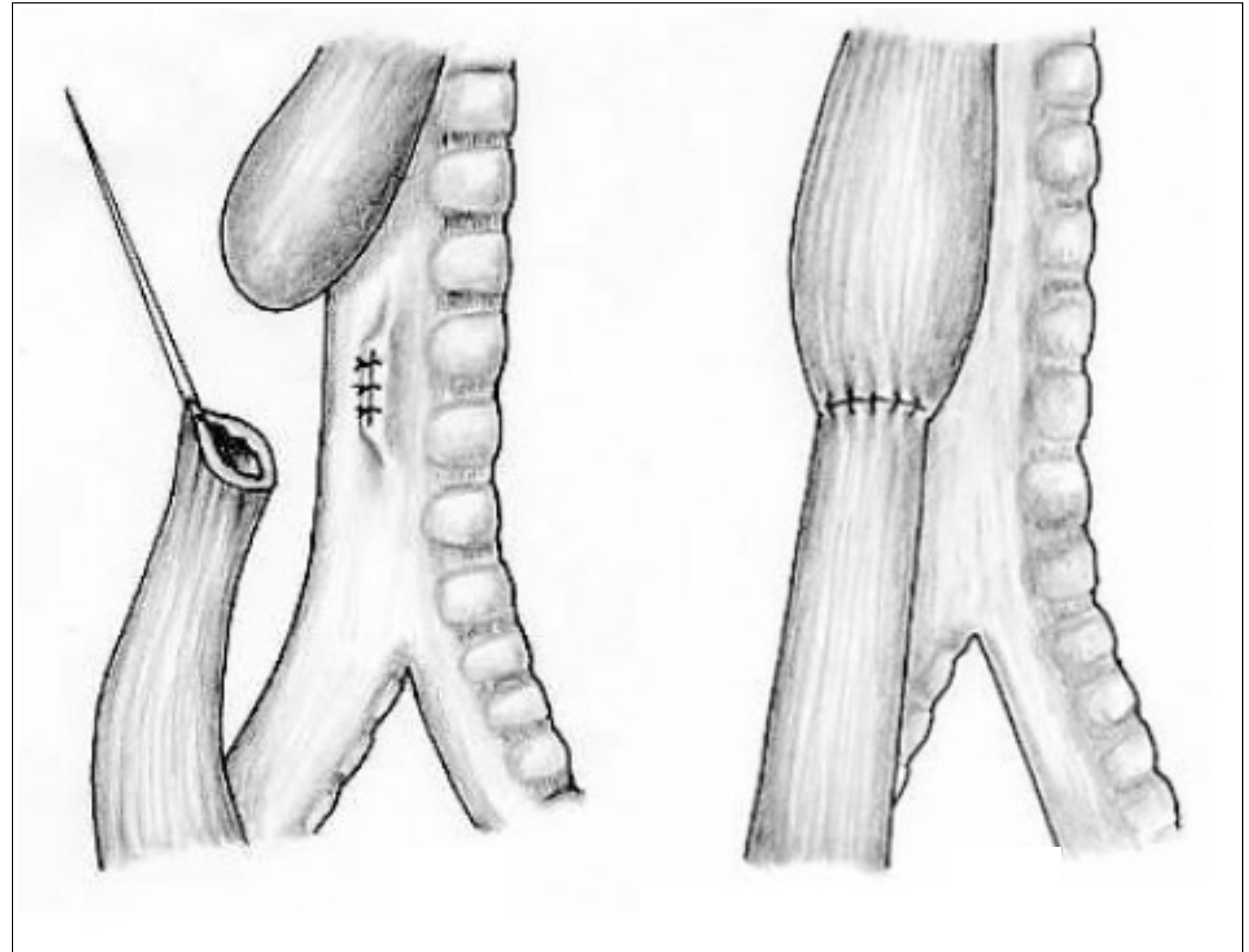
Tipo B

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Cirugía



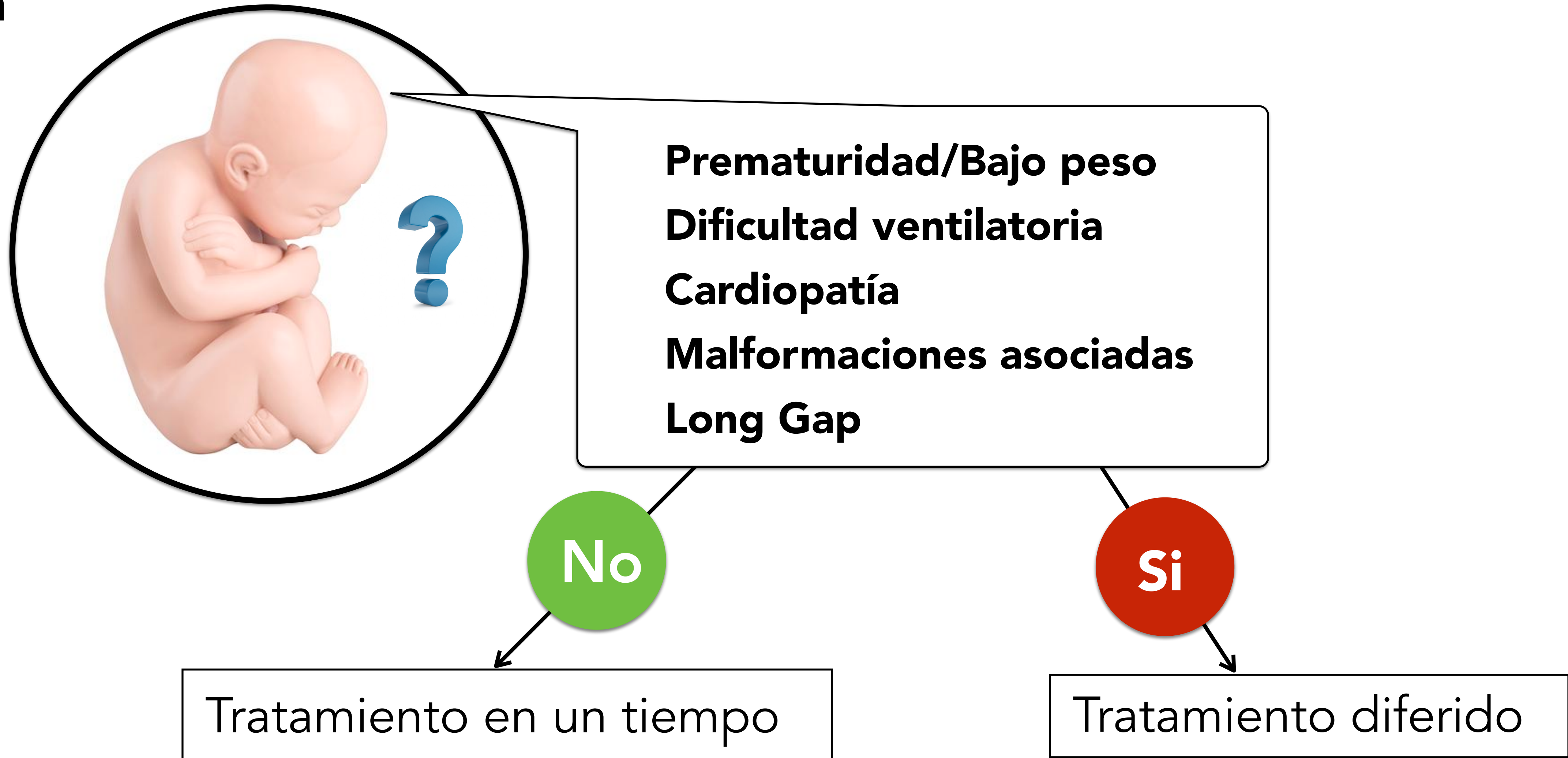
Cameron Haight
Primera anastomosis primaria en 1940



Cierre de la FTE + Anastomosis Esofágica

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Cirugía



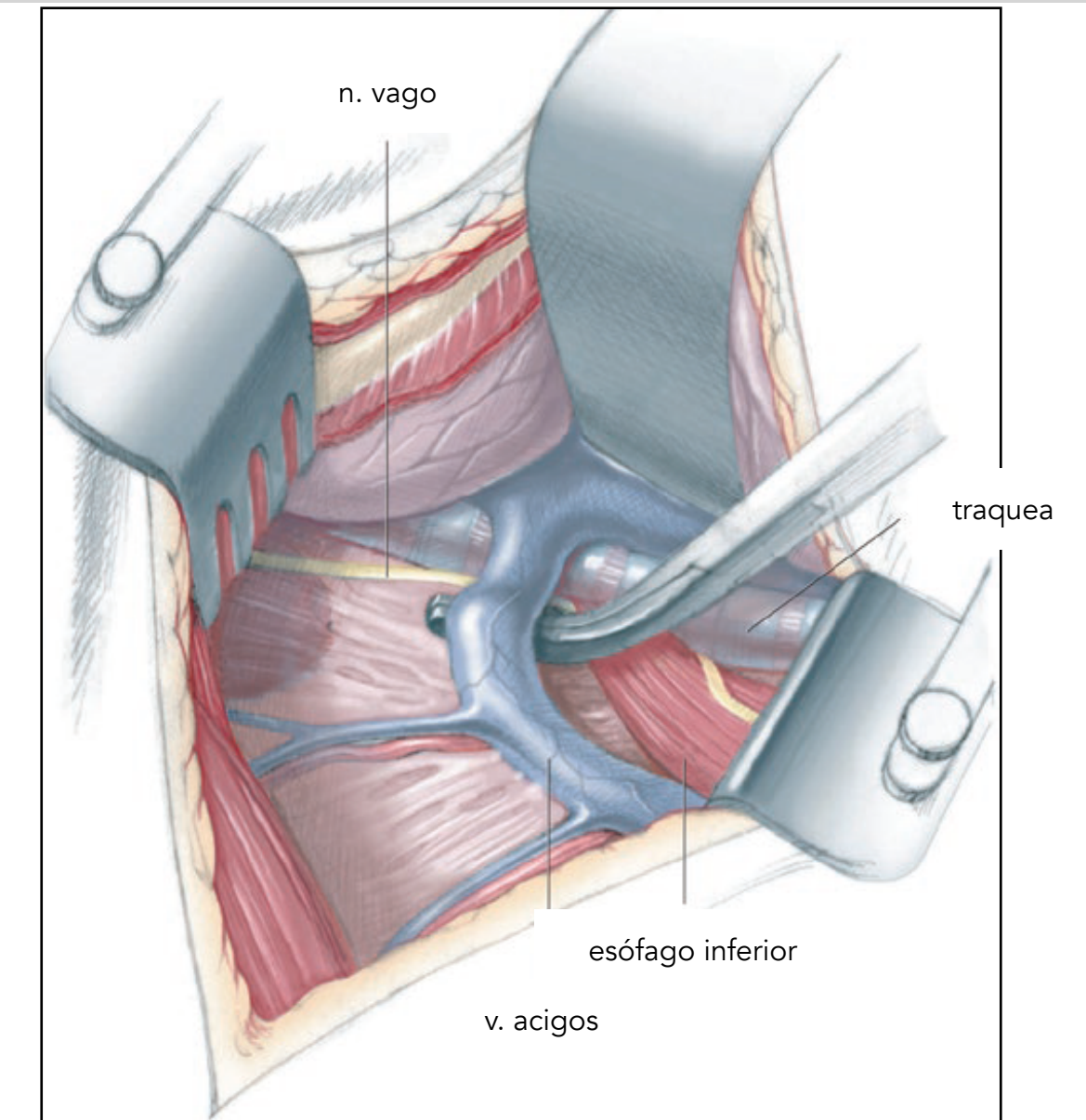
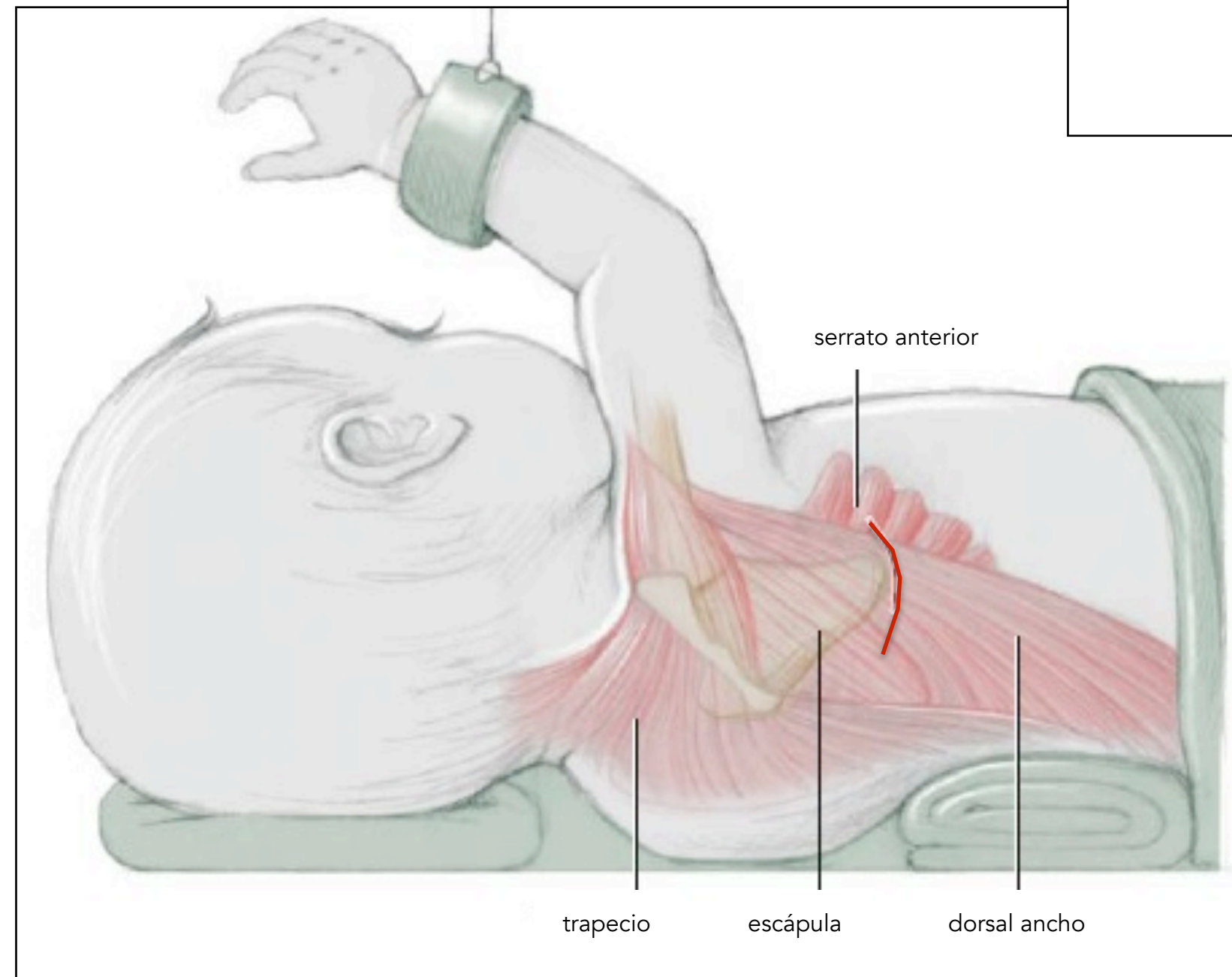
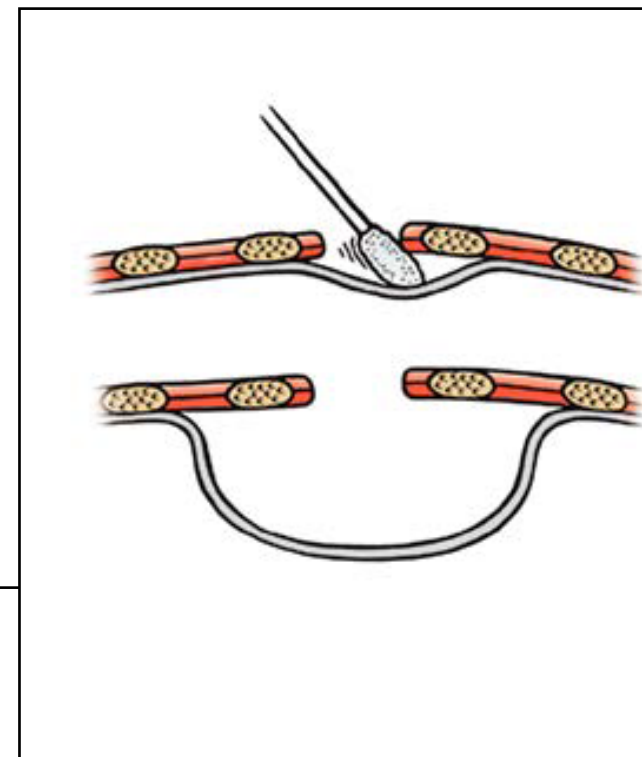
Curso de atresia de esófago para profesionales

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

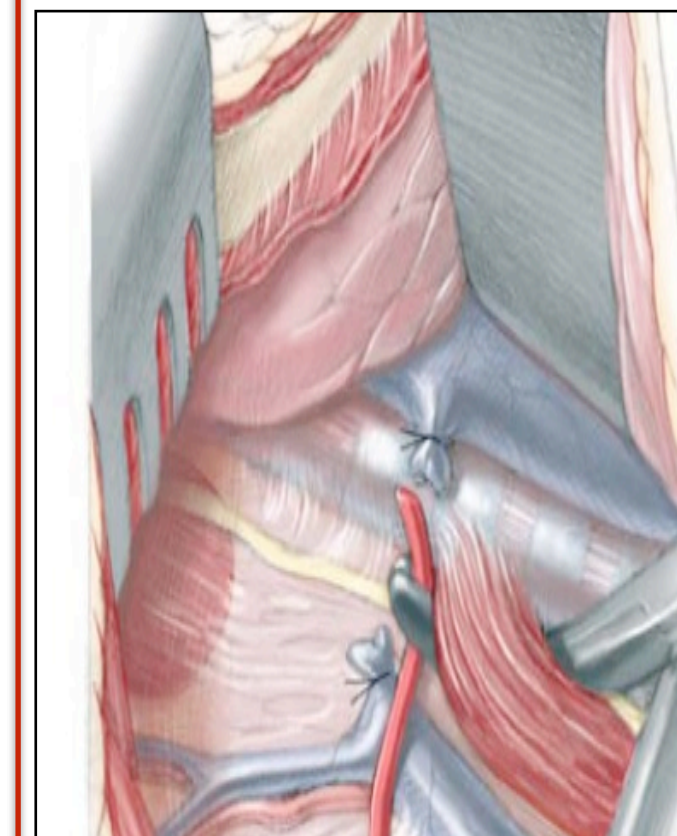
Cirugía

☒ Toracotomía derecha

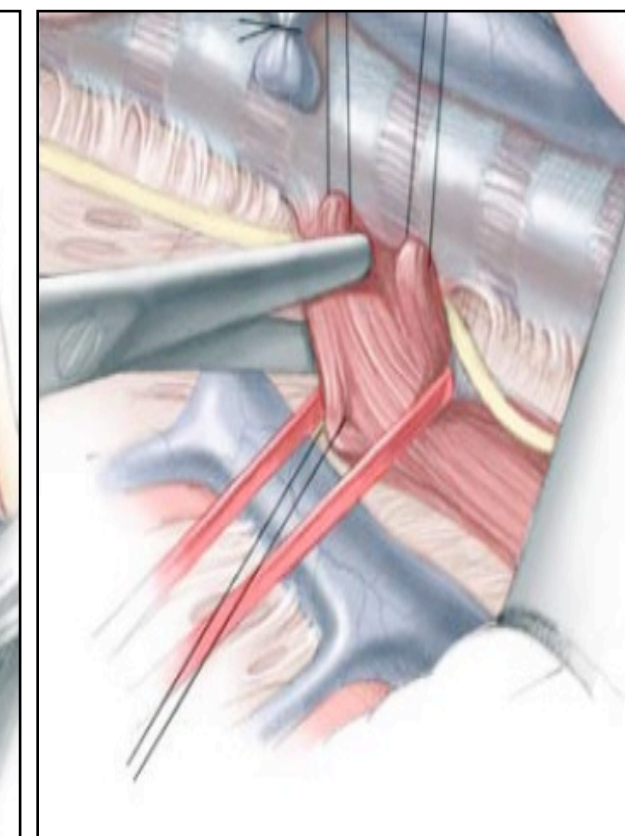
5° Espacio intercostal
vía extrapleurar



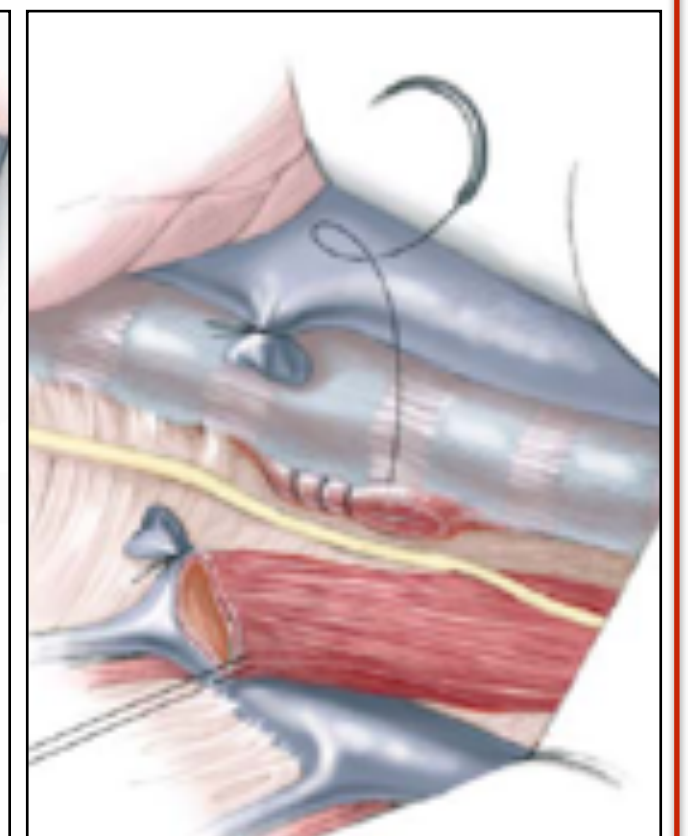
Fístula traqueo-esofágica



Disección



Sección

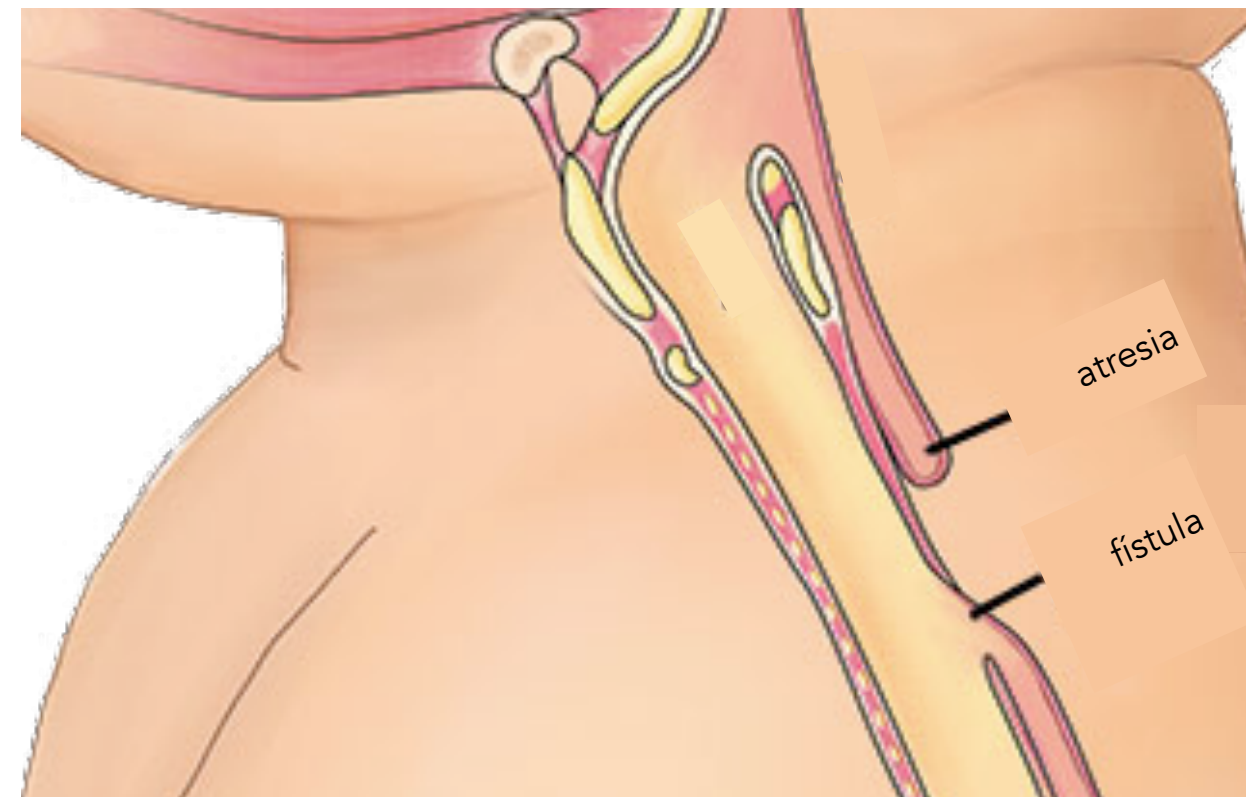


Sutura

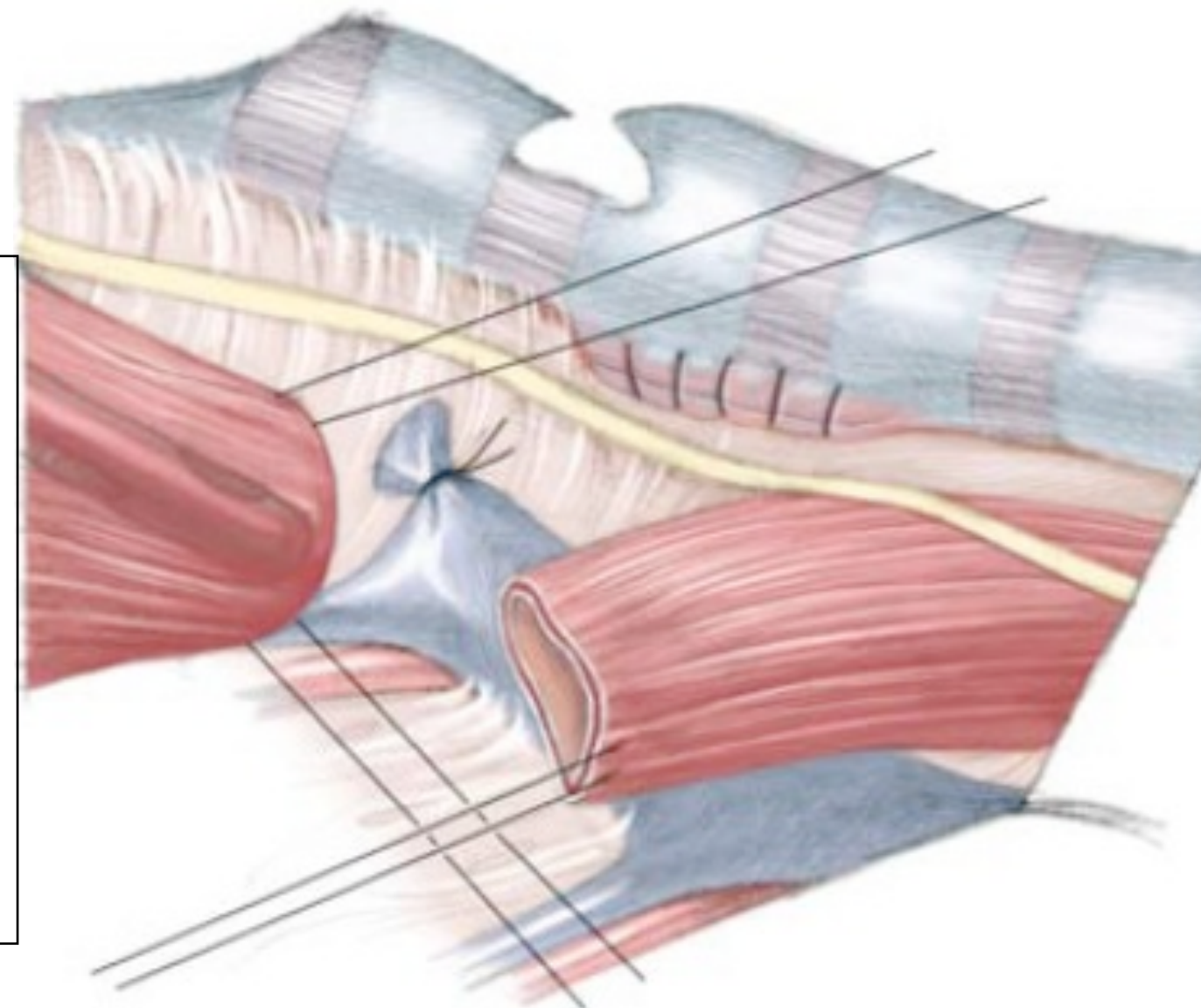
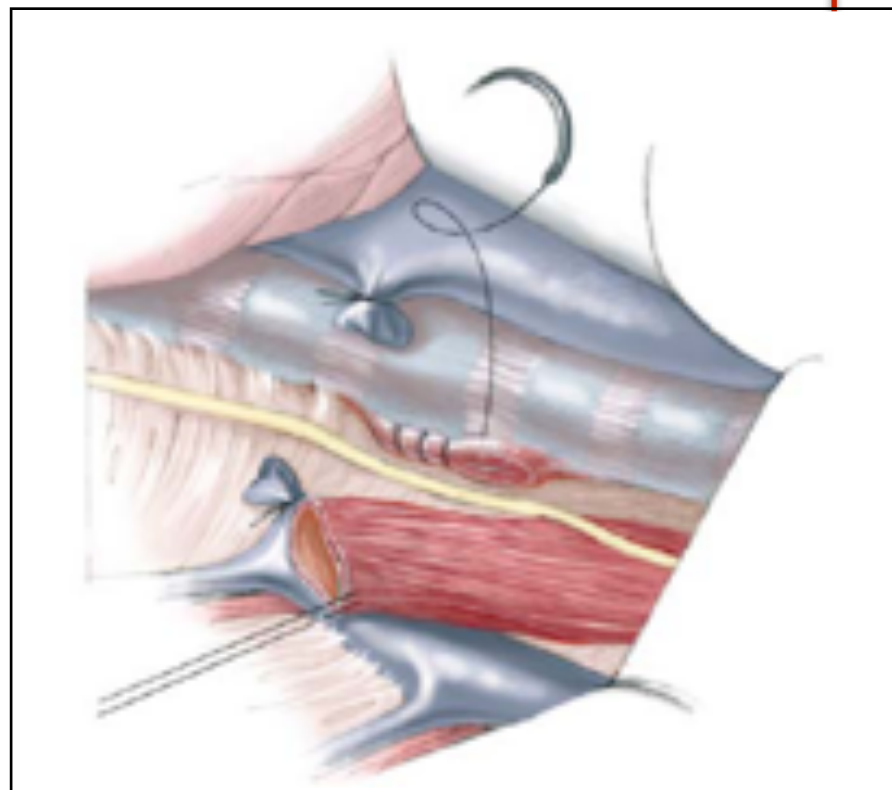
Curso de atresia de esófago para profesionales

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

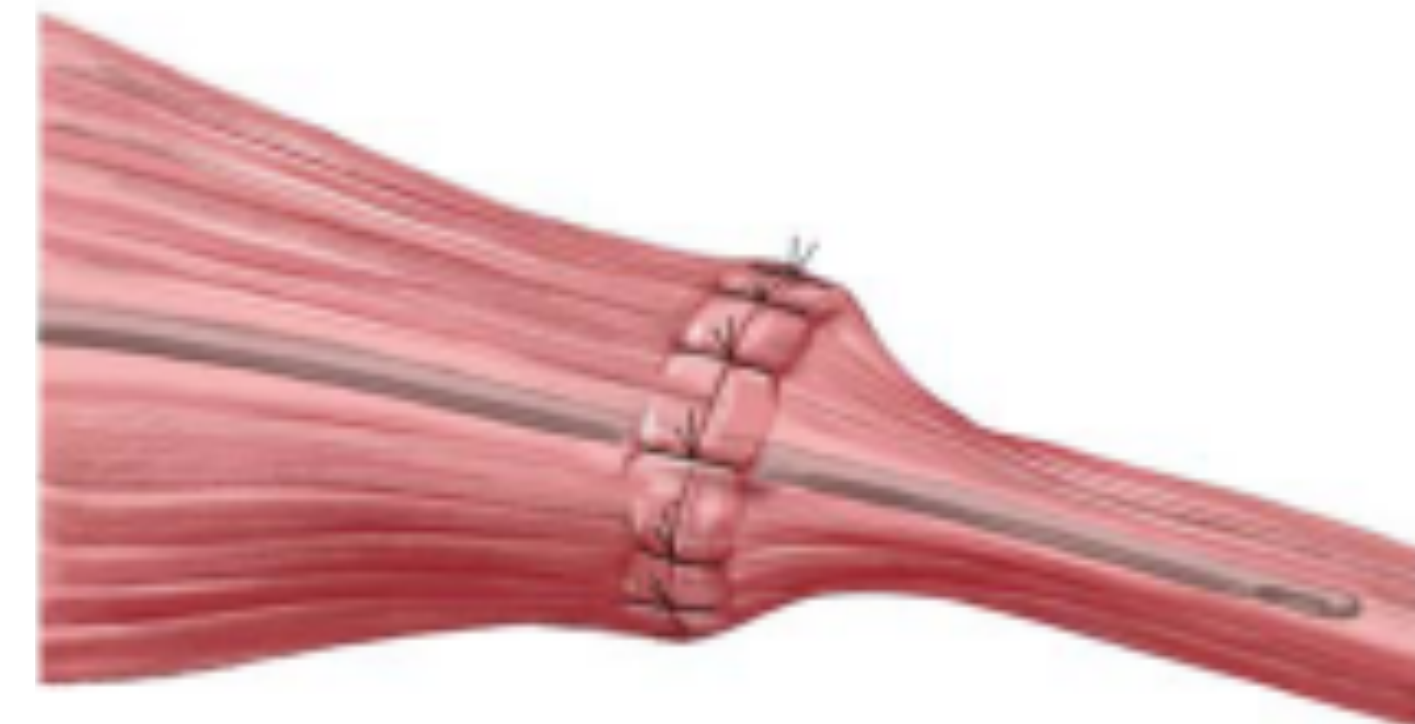
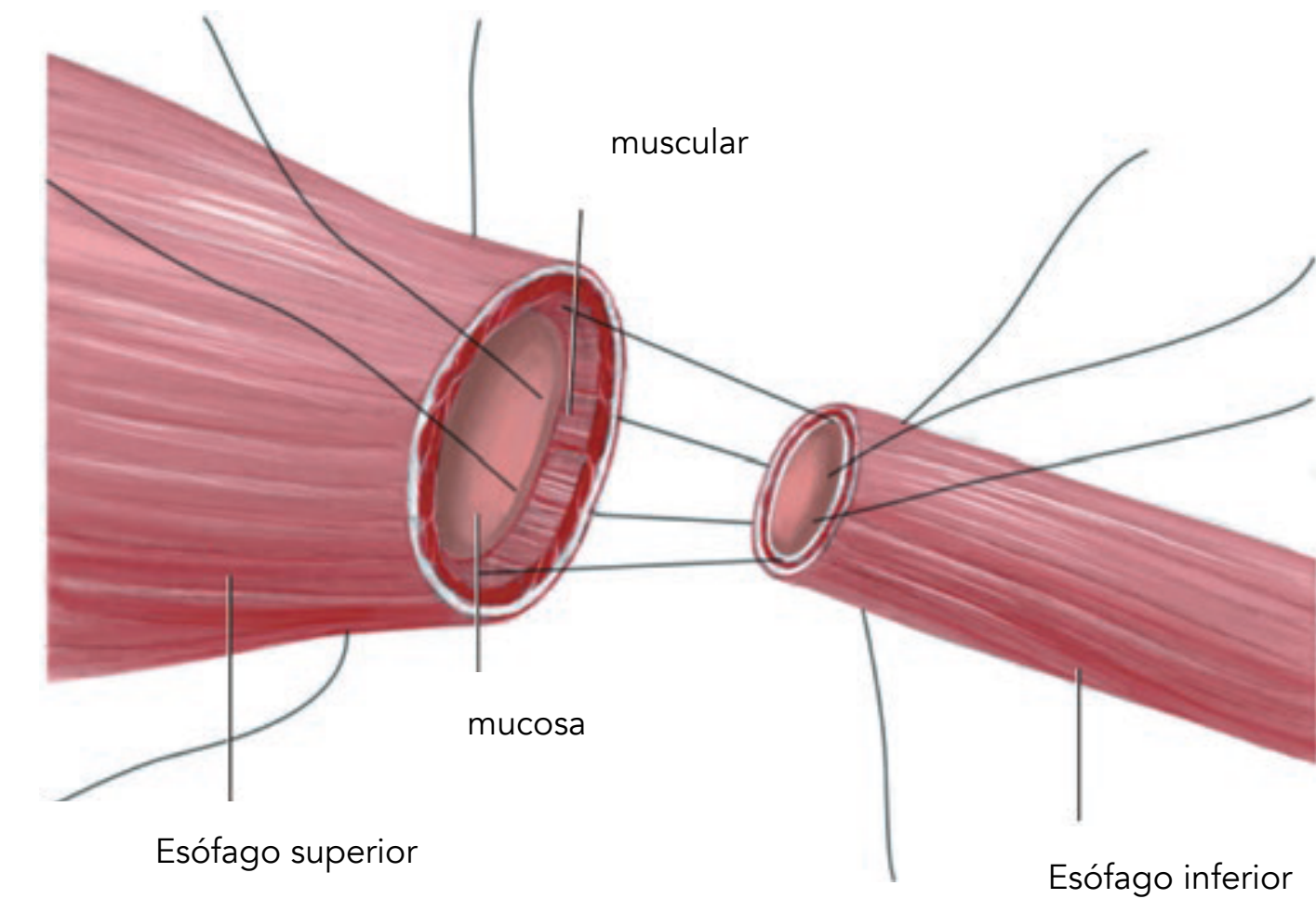
Disección esófago proximal



Cierre de fístula

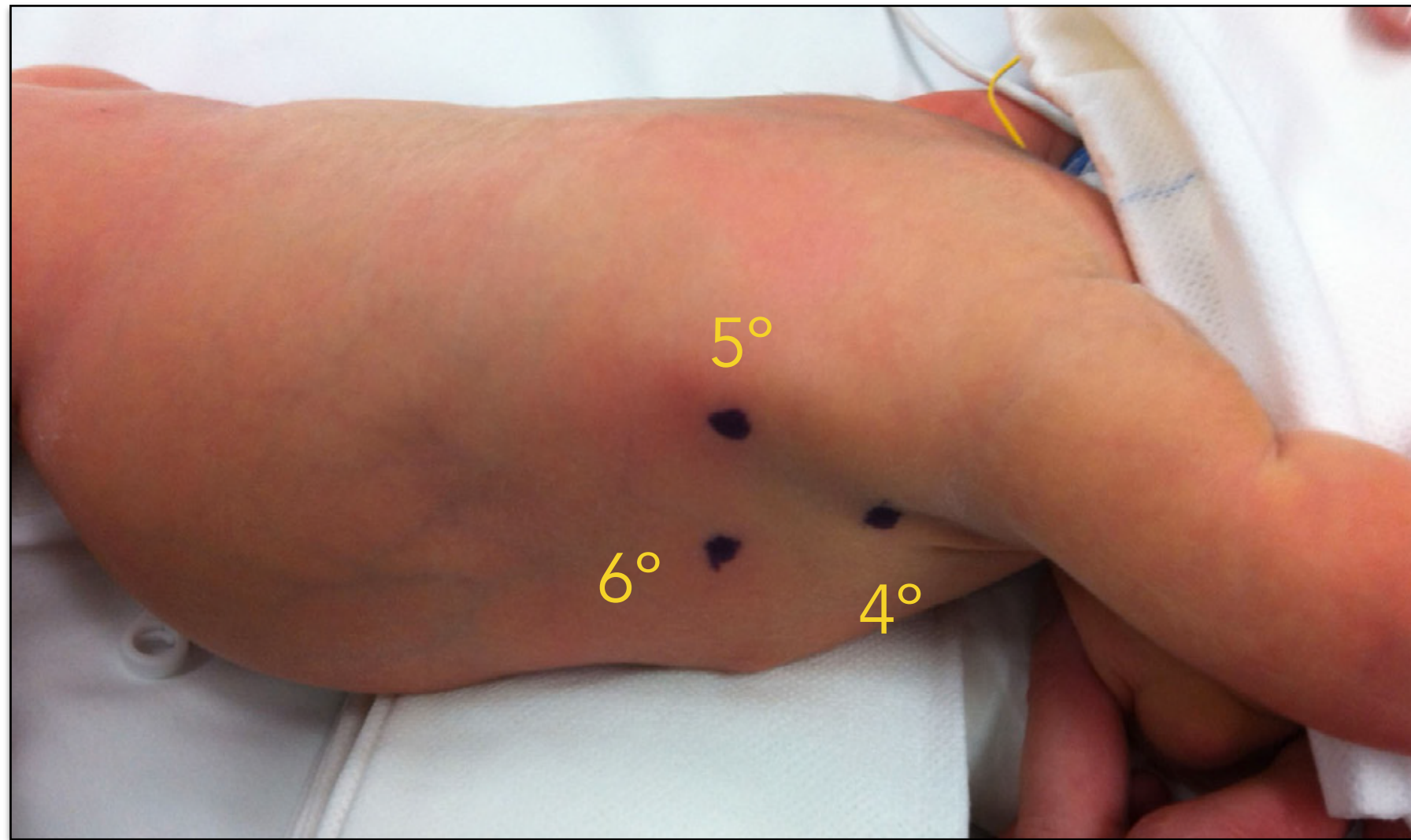


Anastomosis Terminalo-terminal

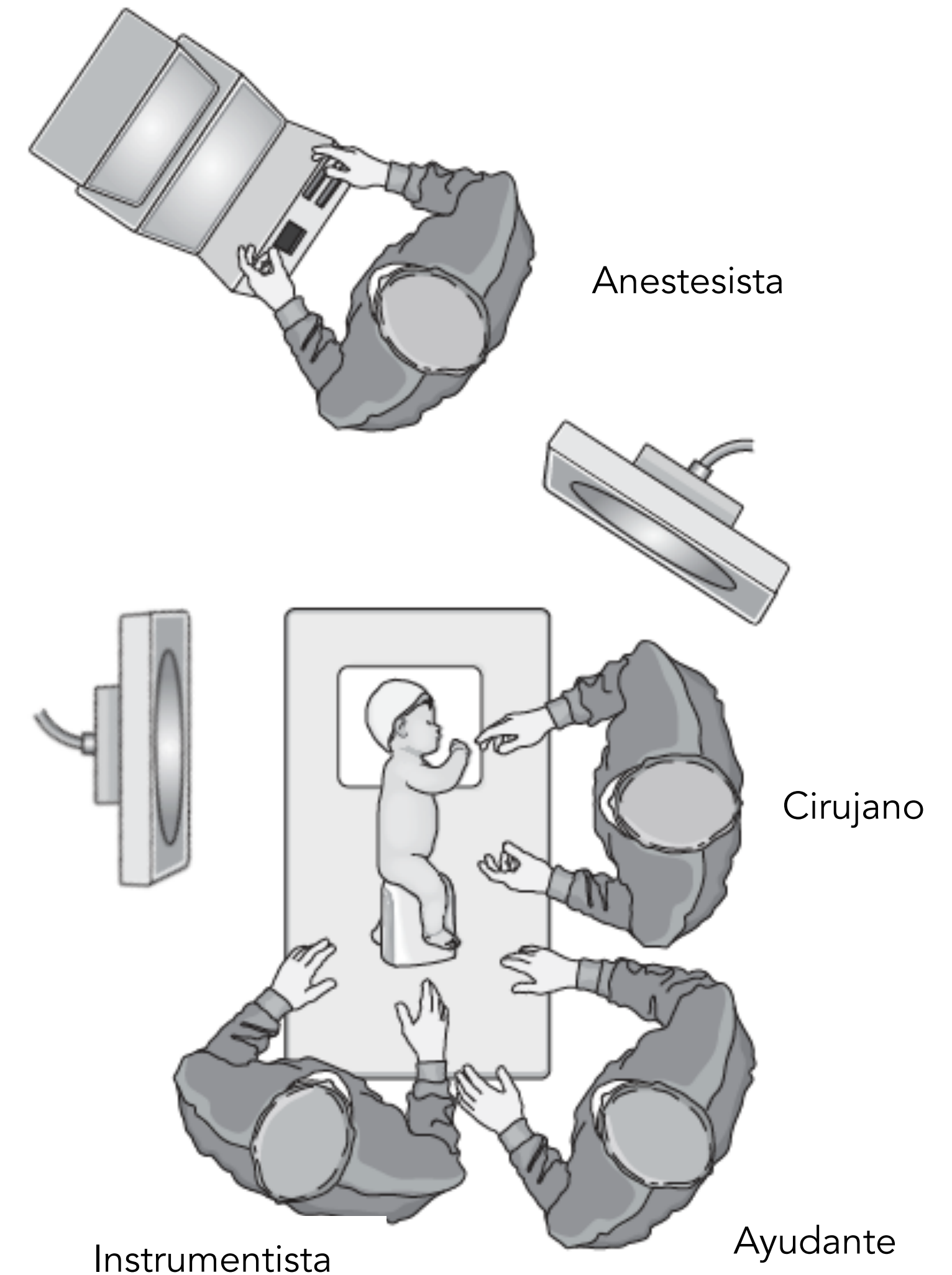


Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Cirugía por toracoscopia



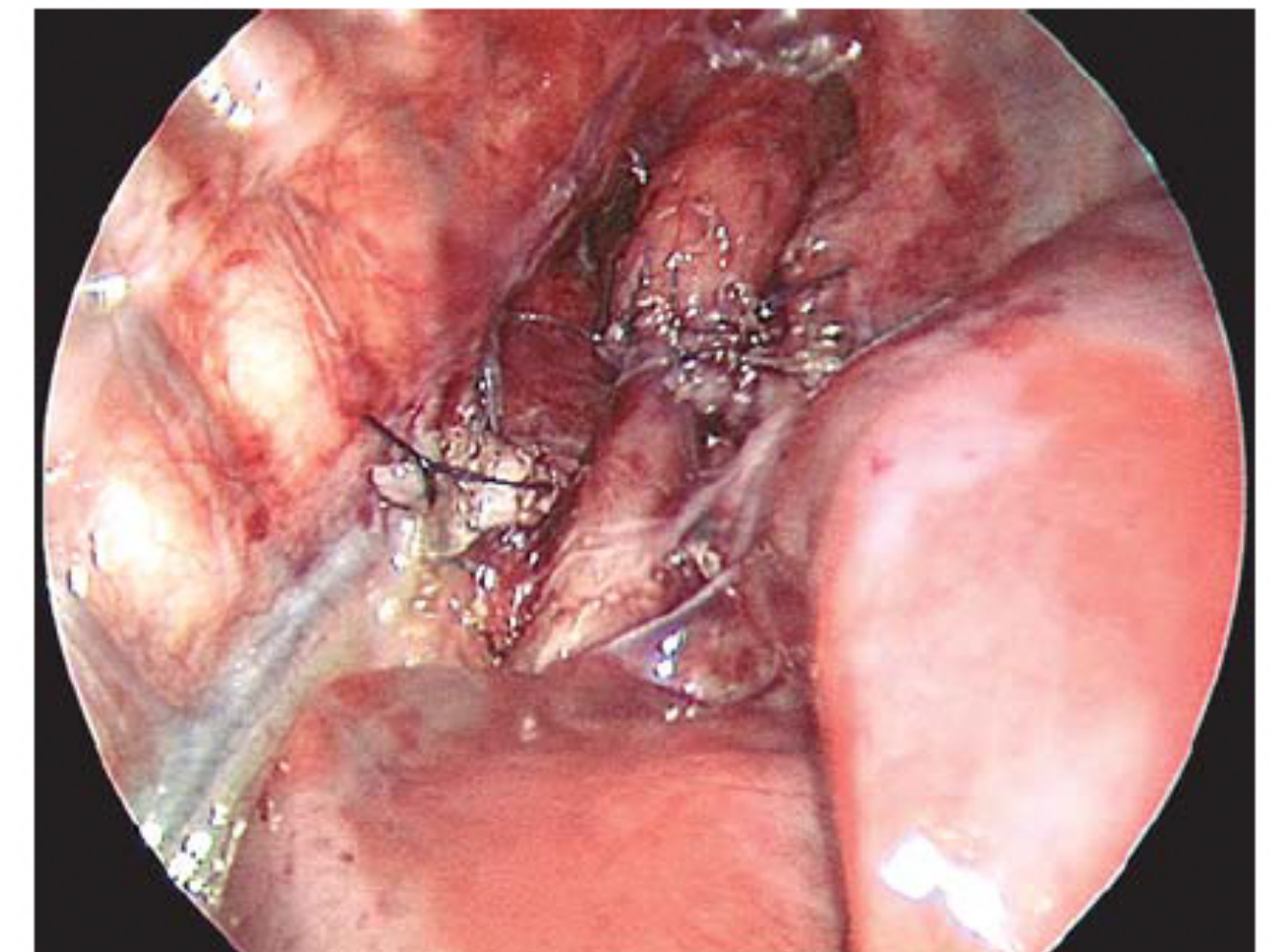
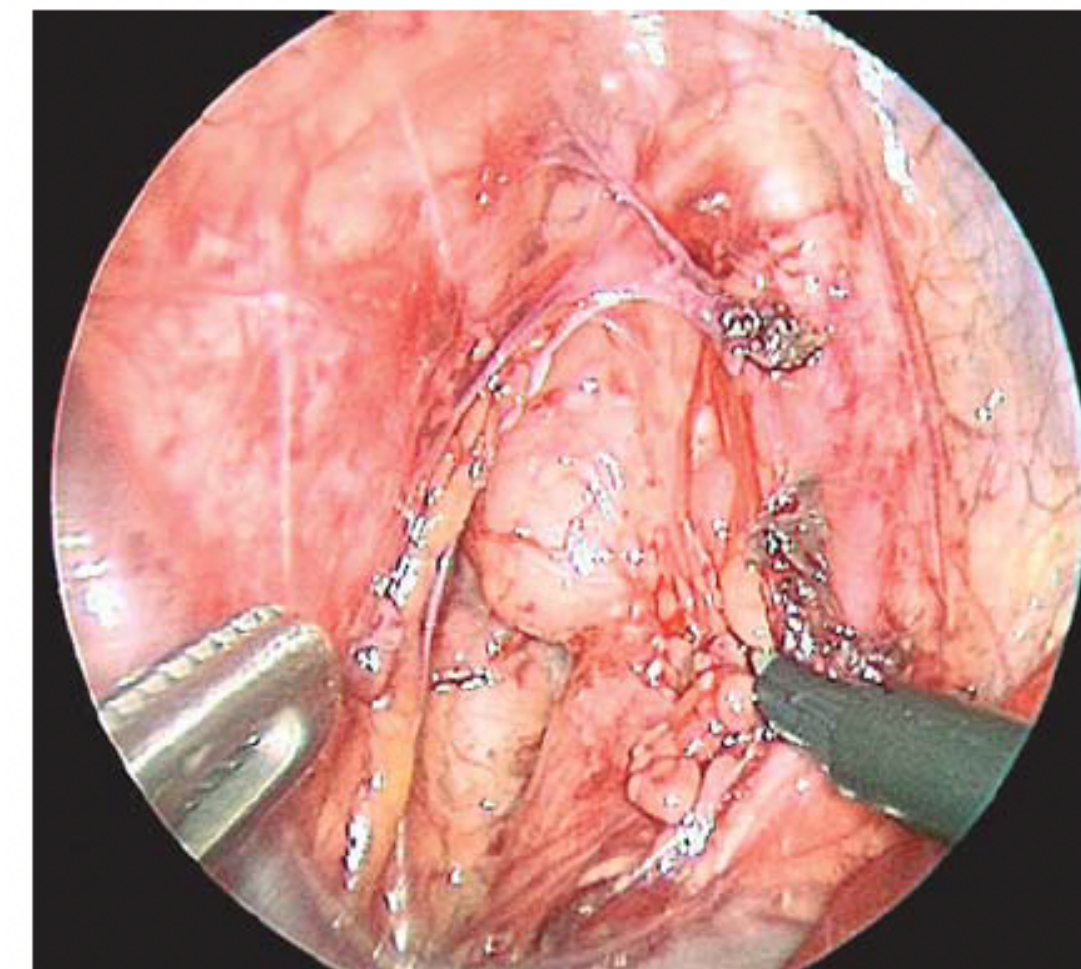
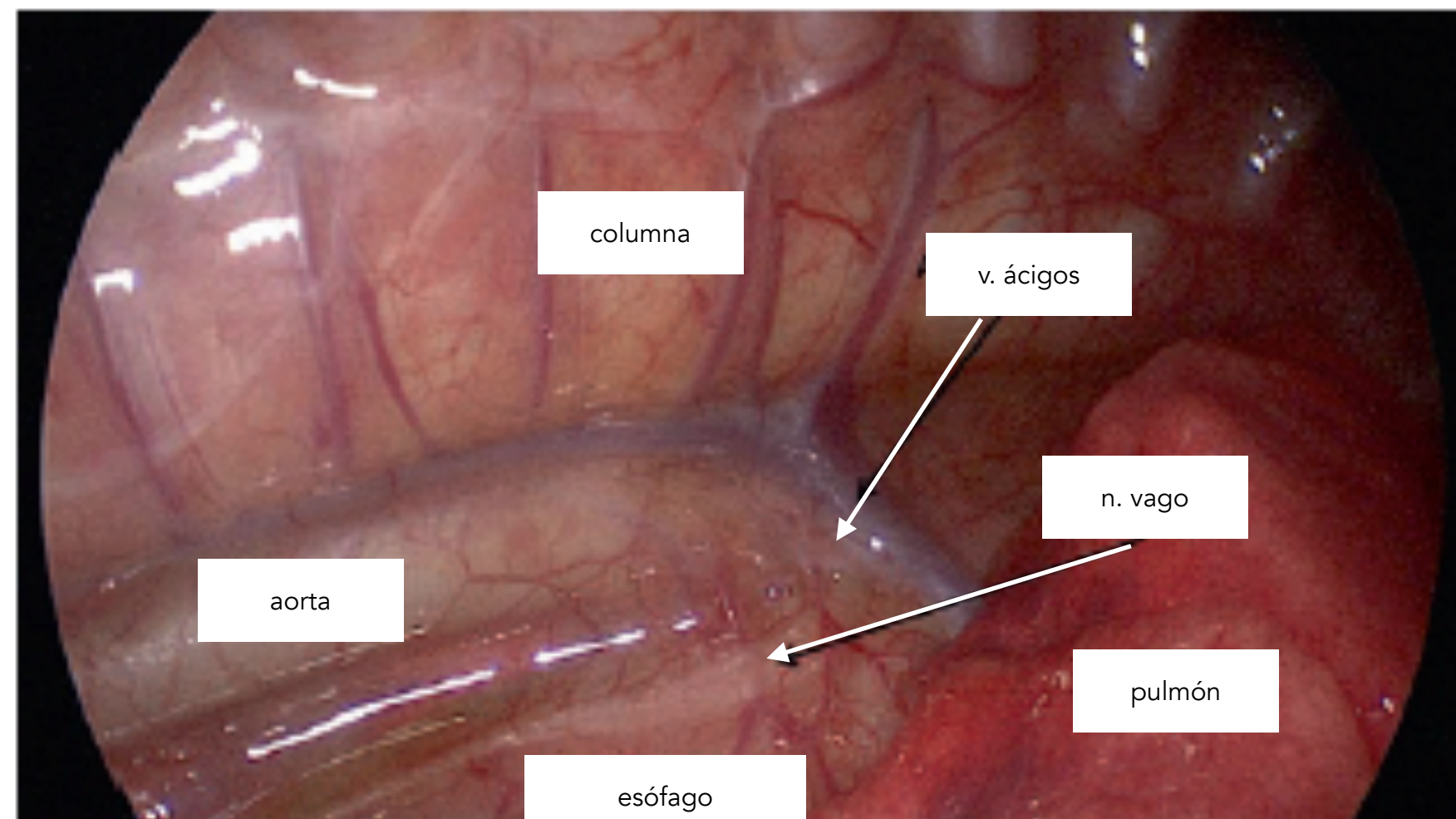
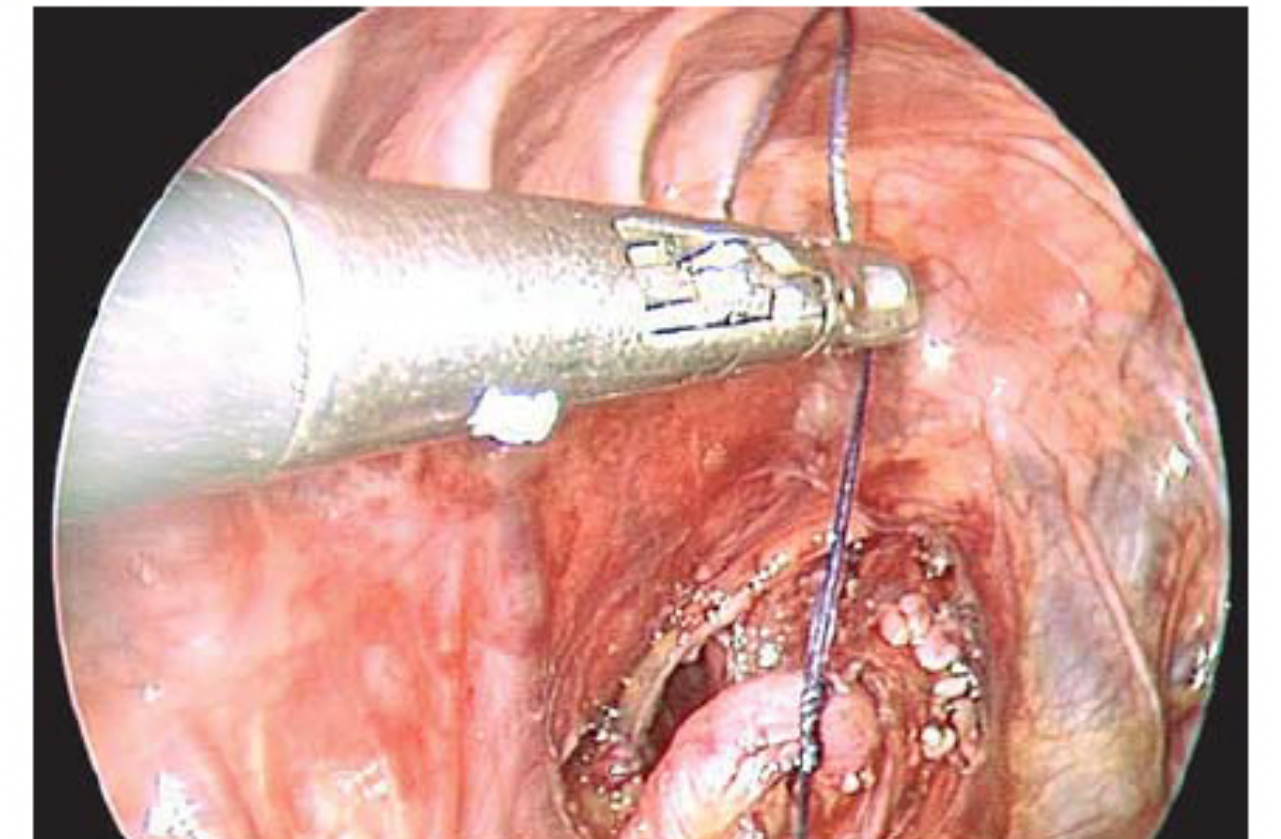
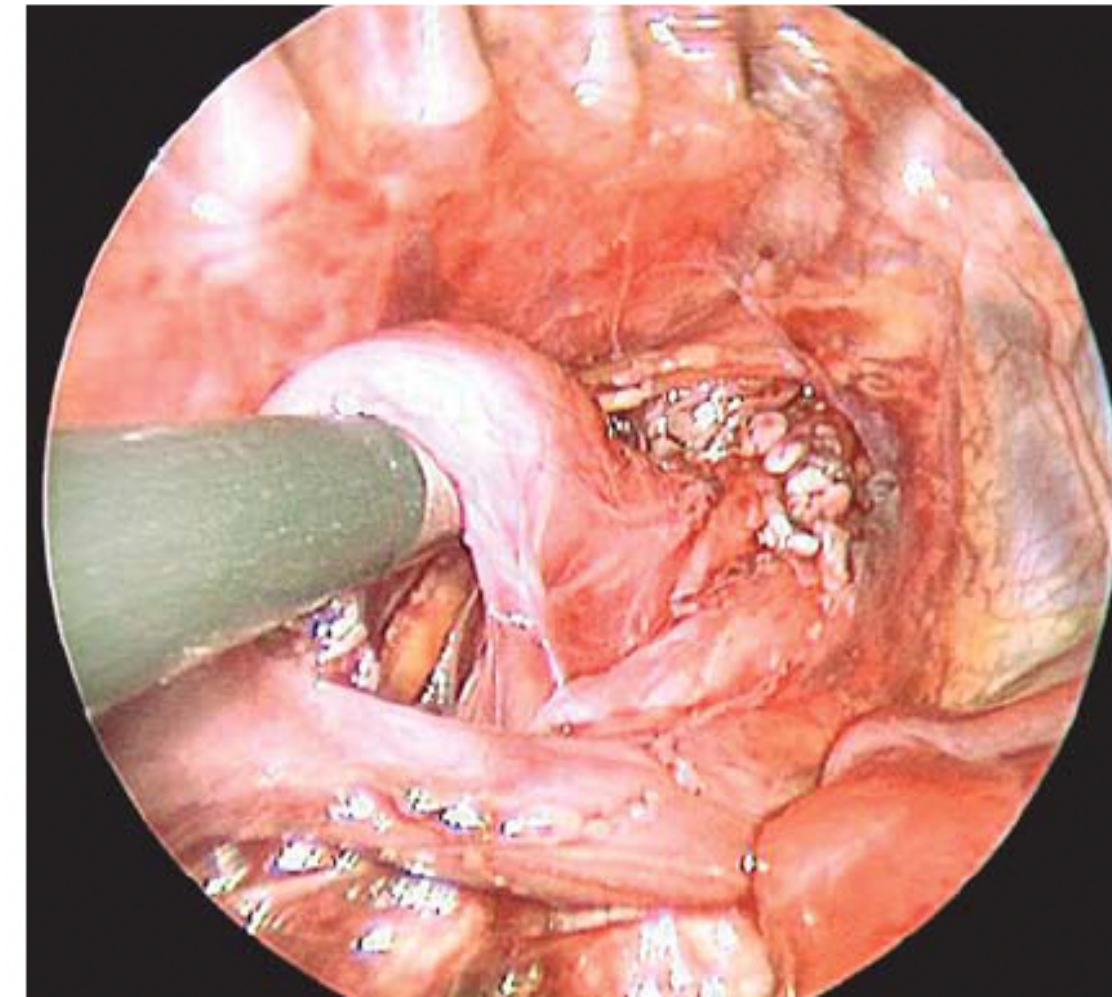
Decúbito prono con 15°-20° de elevación



Curso de atresia de esófago para profesionales

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Cirugía por toracoscopia



■ Toracoscopia derecha

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Postoperatorio

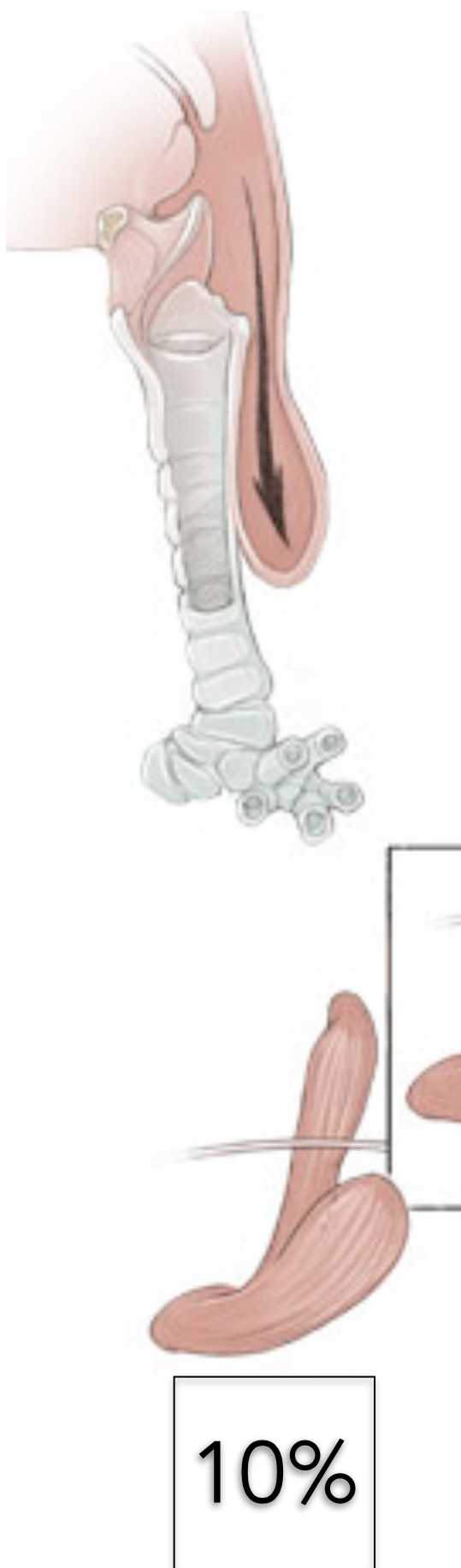
- **Cuello flexionado**
- **Sedorelajación electiva**
 - Anastomosis sin tensión: 48 horas
 - Anastomosis con tensión: 5-7 días
- **Alimentación**
 - SNG: 48 horas después de despertarlo
 - Oral: Estudio contraste normal (5º-7º día)*
- **Tubo de tórax**
 - Anastomosis sin tensión: No se deja
 - Anastomosis con tensión: Después de estudio contraste



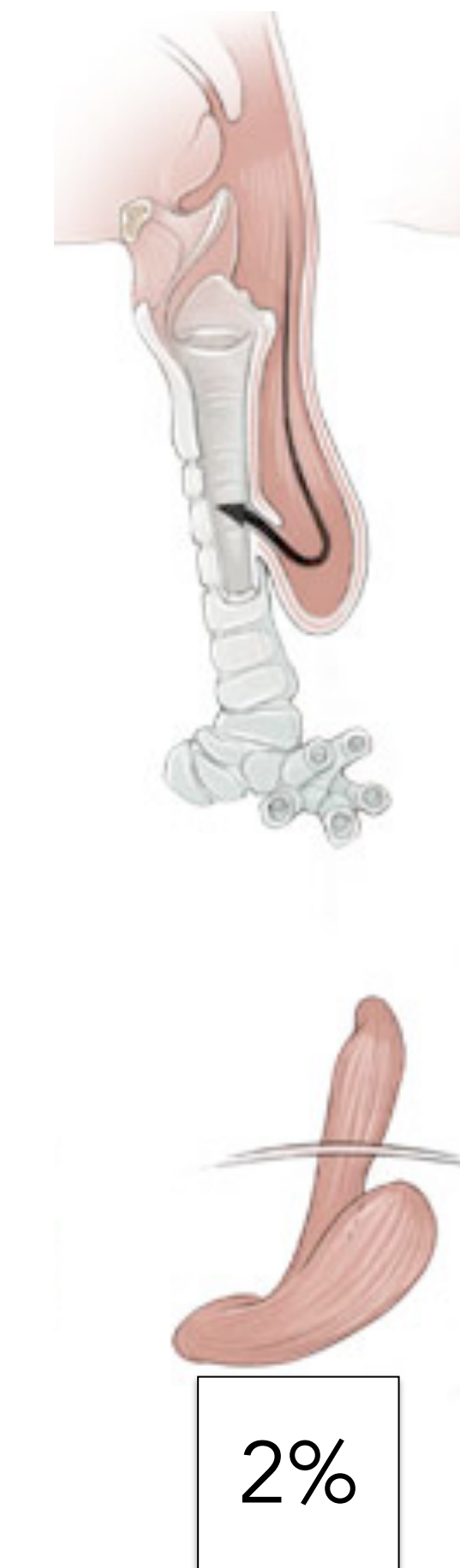
Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Pacientes en los que no se puede hacer anastomosis

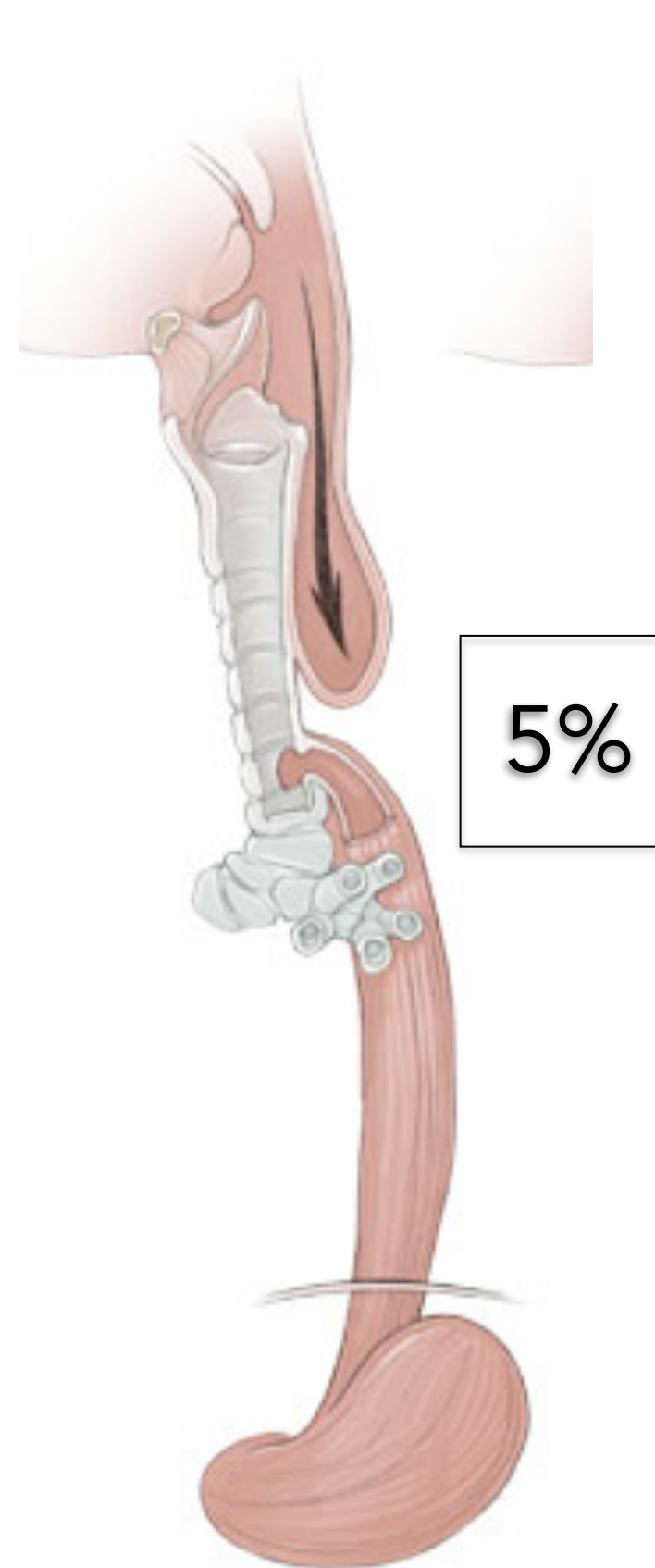
Tipo A



Tipo B



Tipo C



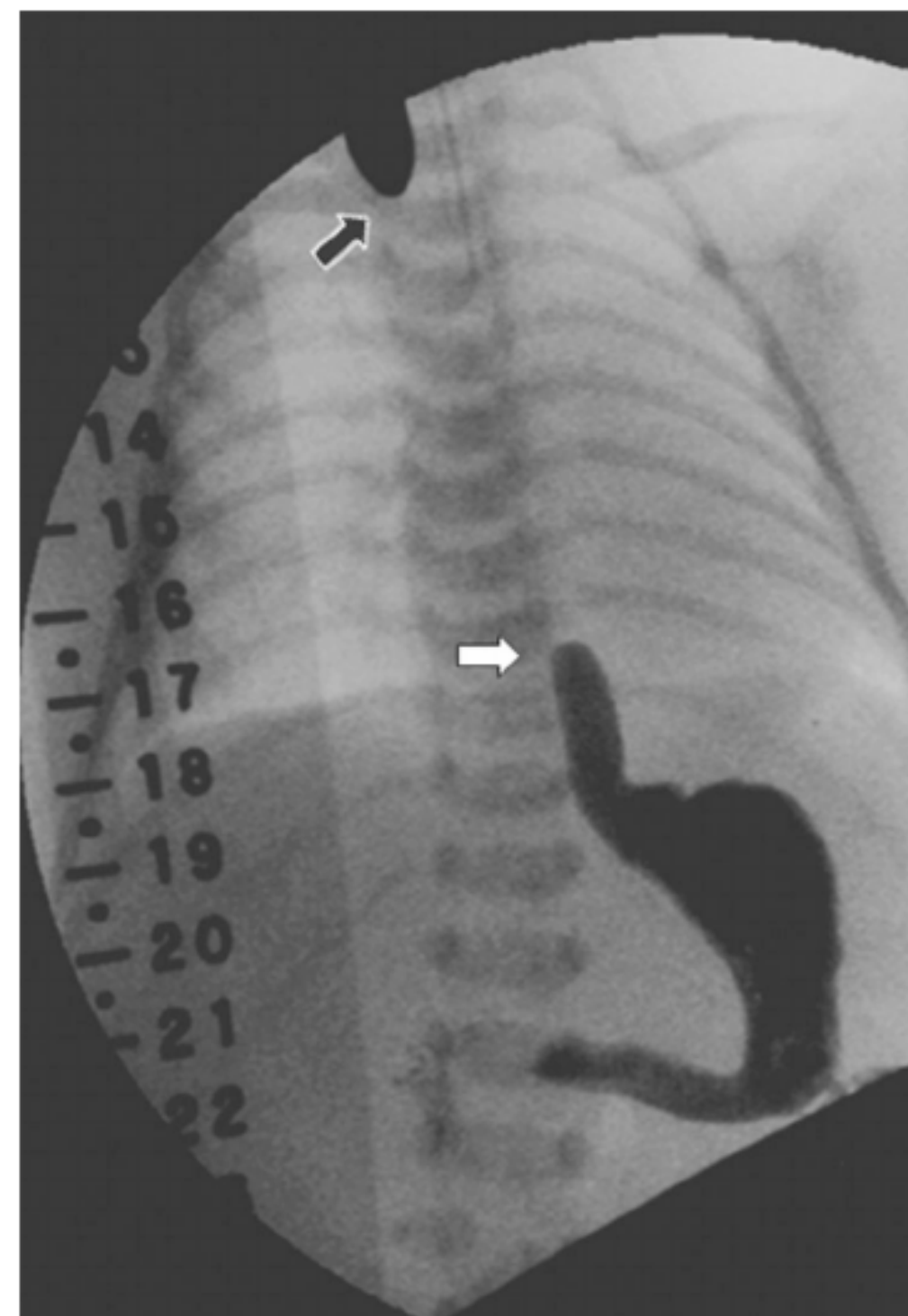
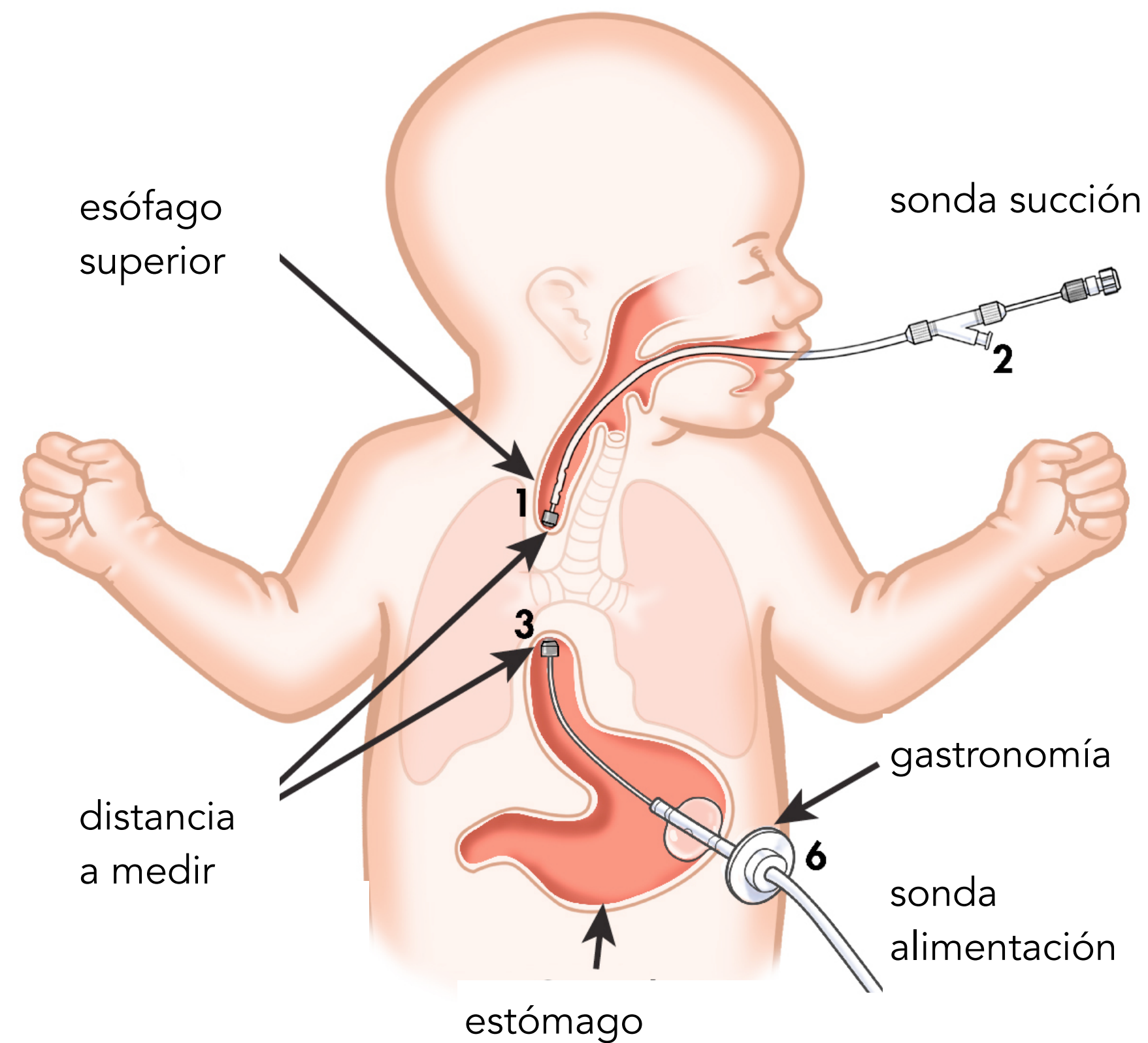
Técnicas de

- **Preservación esofágica**
 - Anastomosis primaria diferida
 - Elongación esofágica
 - Externa
 - Interna
- **Sustitución esofágica**
 - Estómago
 - Intestino delgado
 - Cólon

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Tratamiento diferido

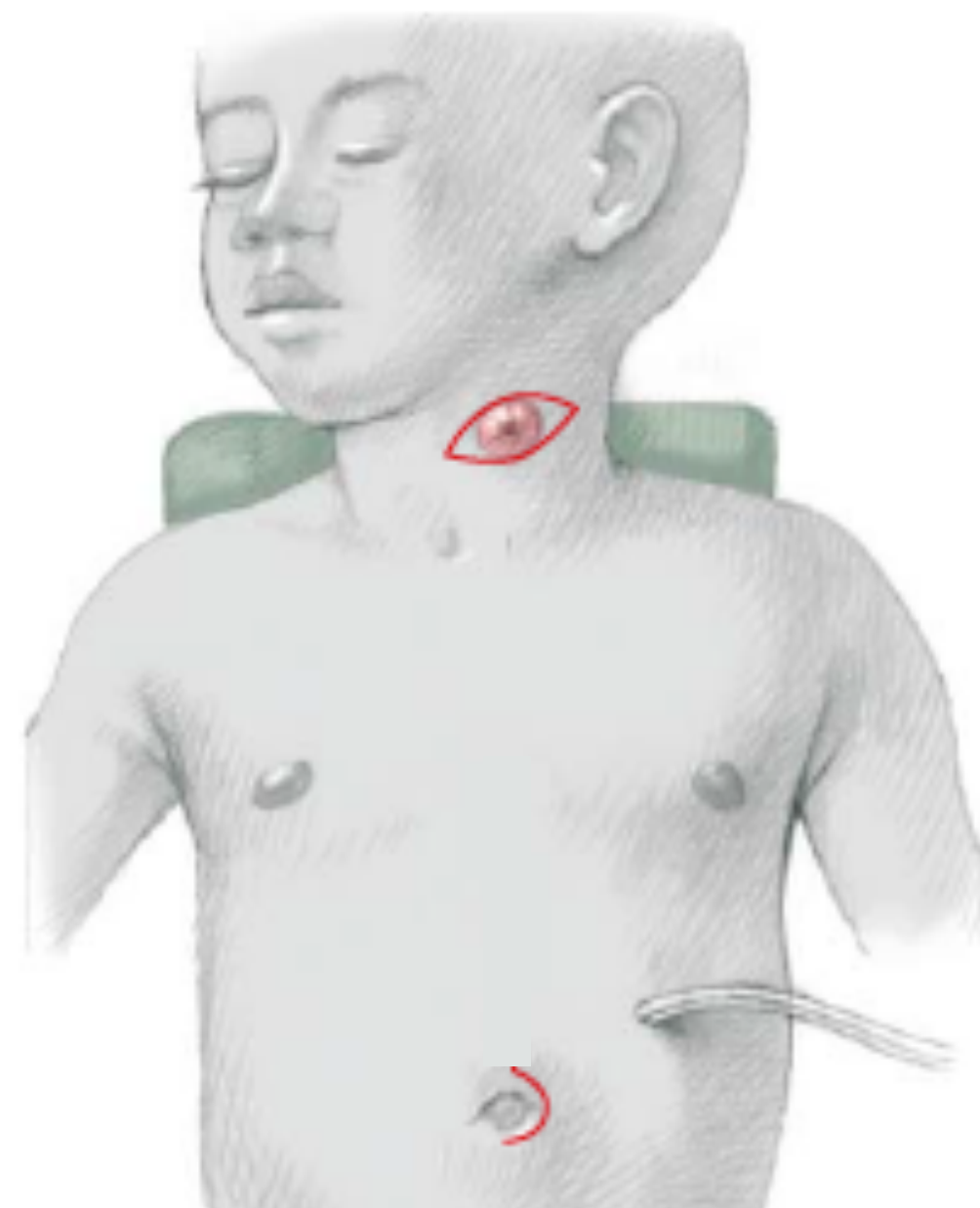
- Anastomosis primaria diferida (Puri)



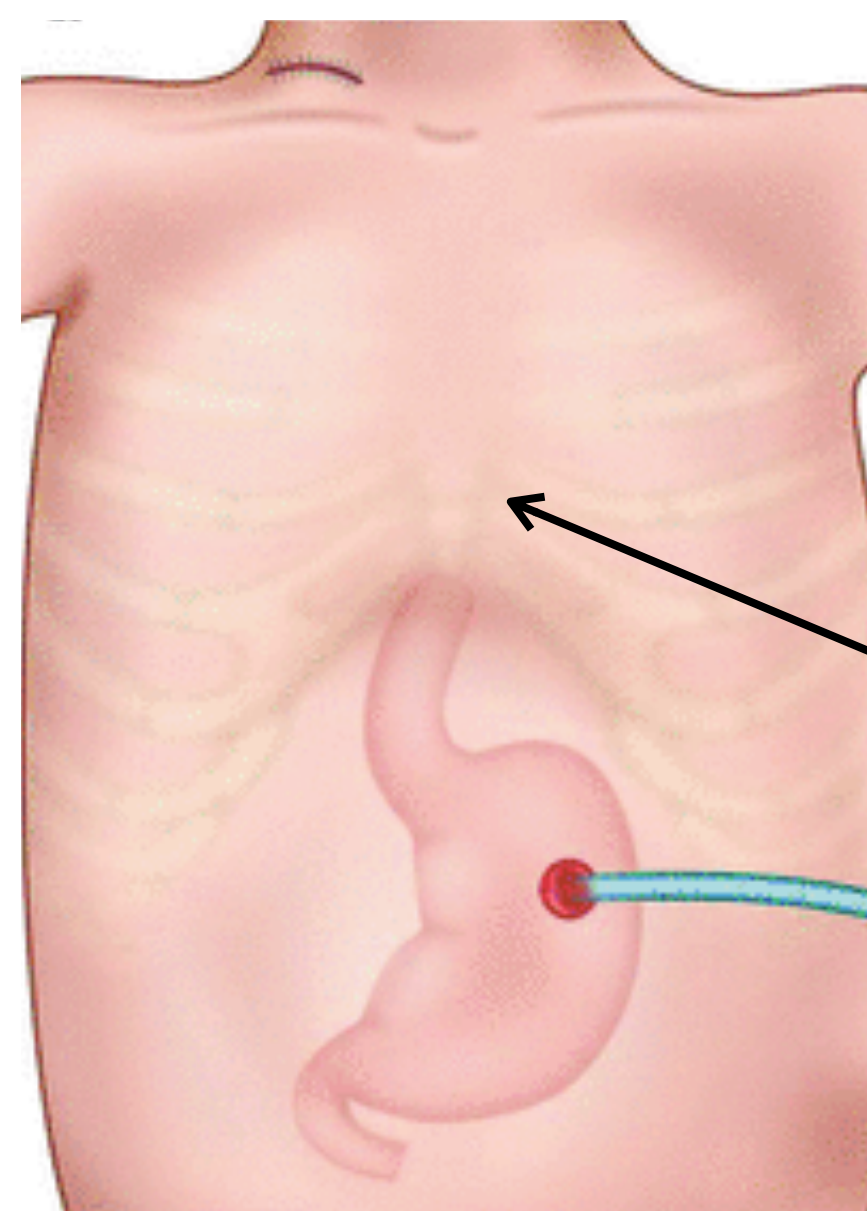
Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Tratamiento diferido

1.- Al nacimiento

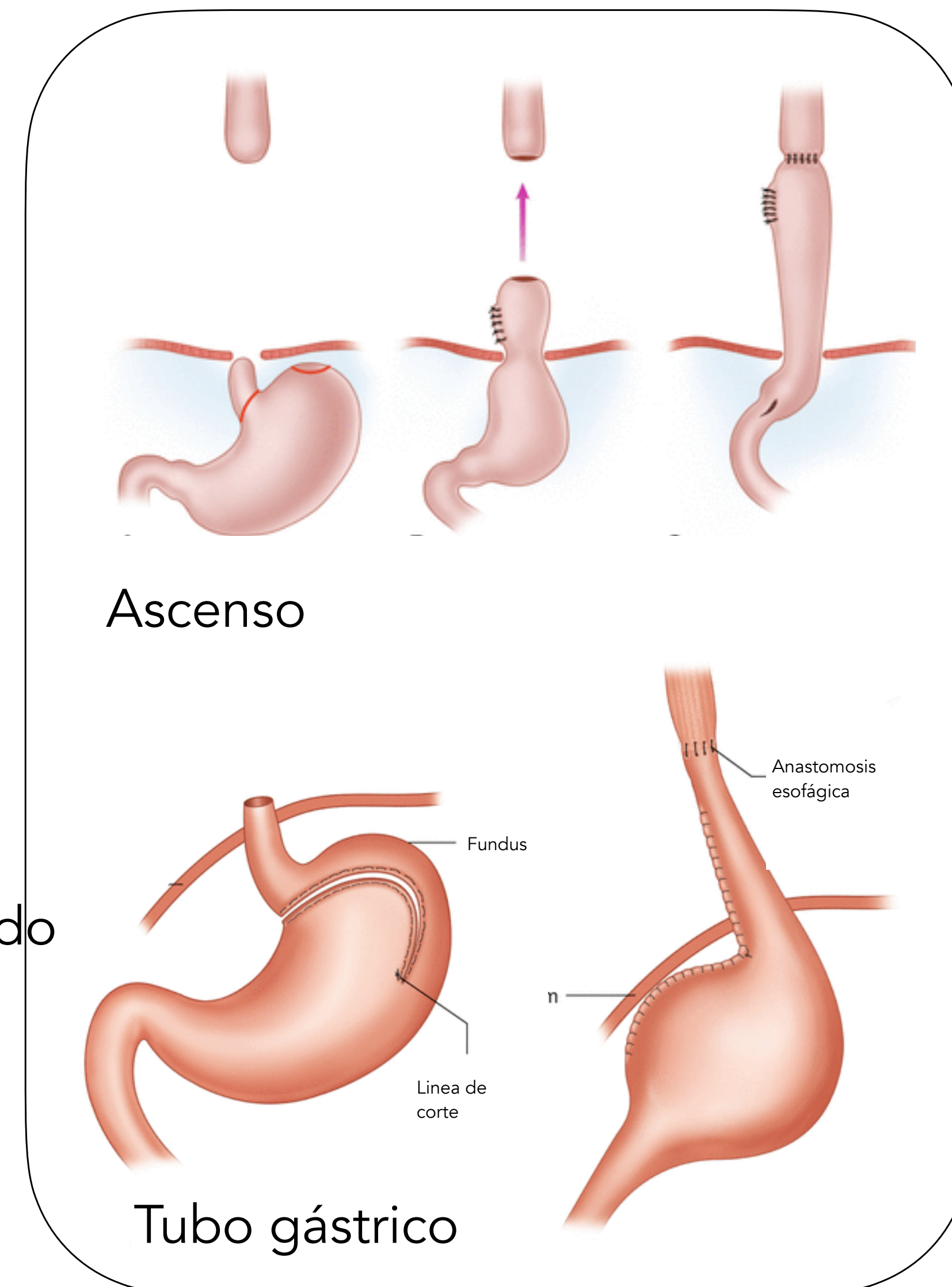


Esofagostomia + Gastrostomia



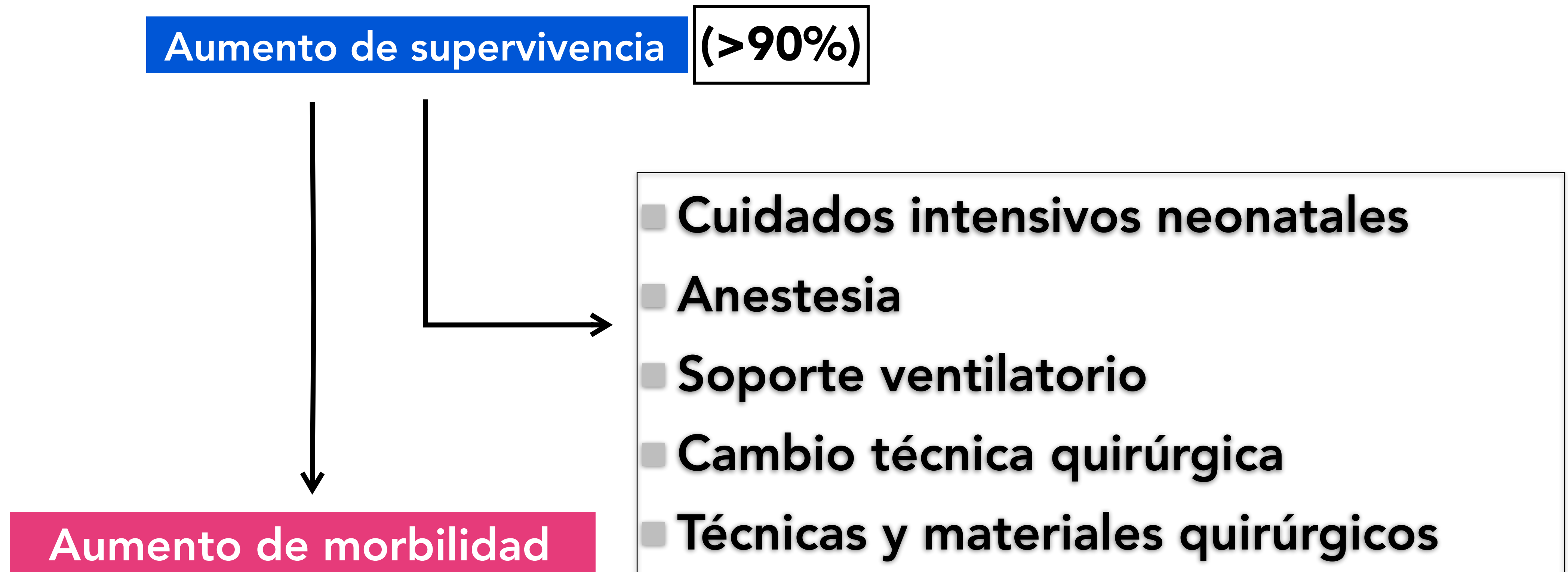
2.- Al año

Cólon
Estomago
Intestino delgado



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Evolución

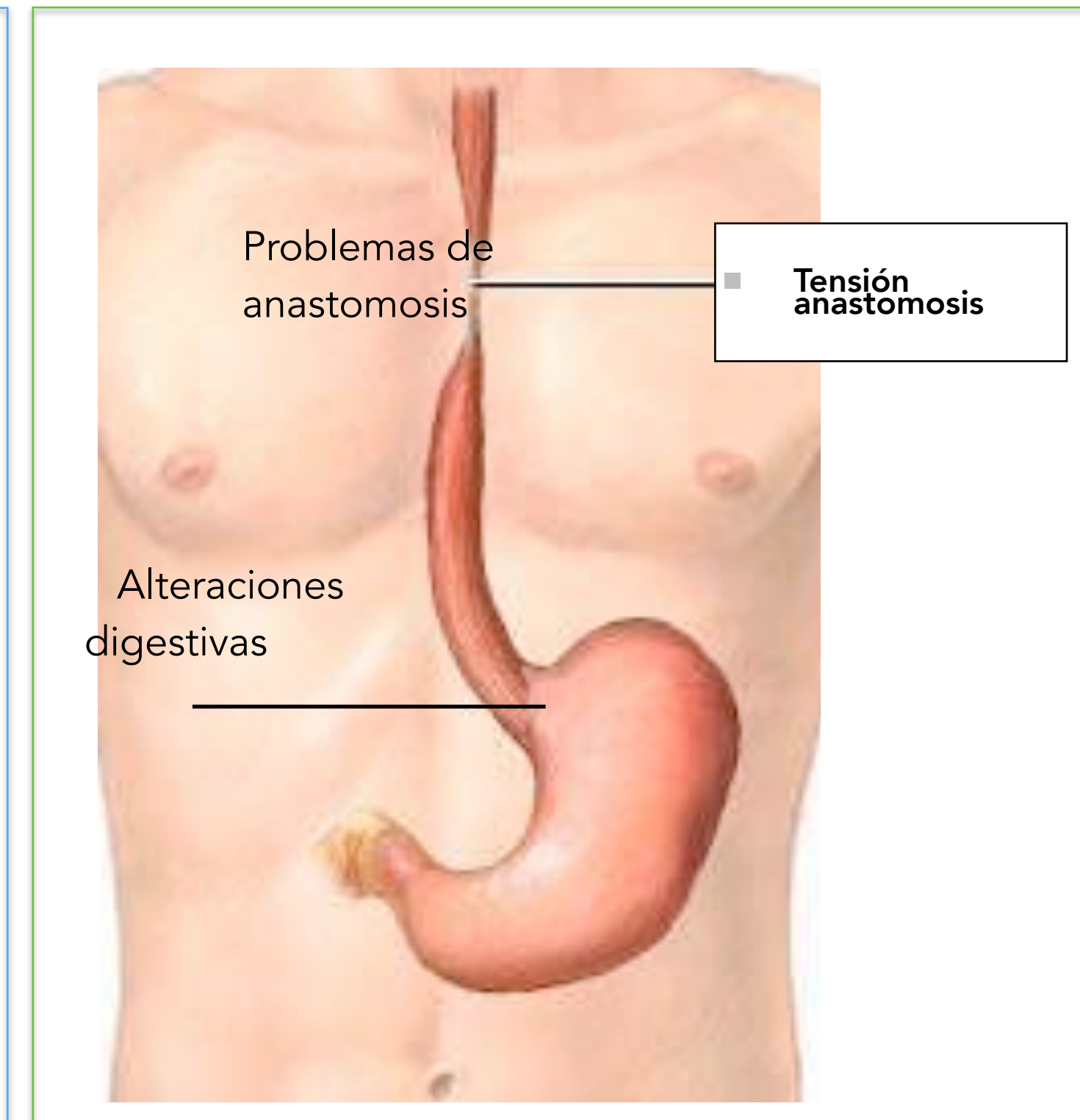
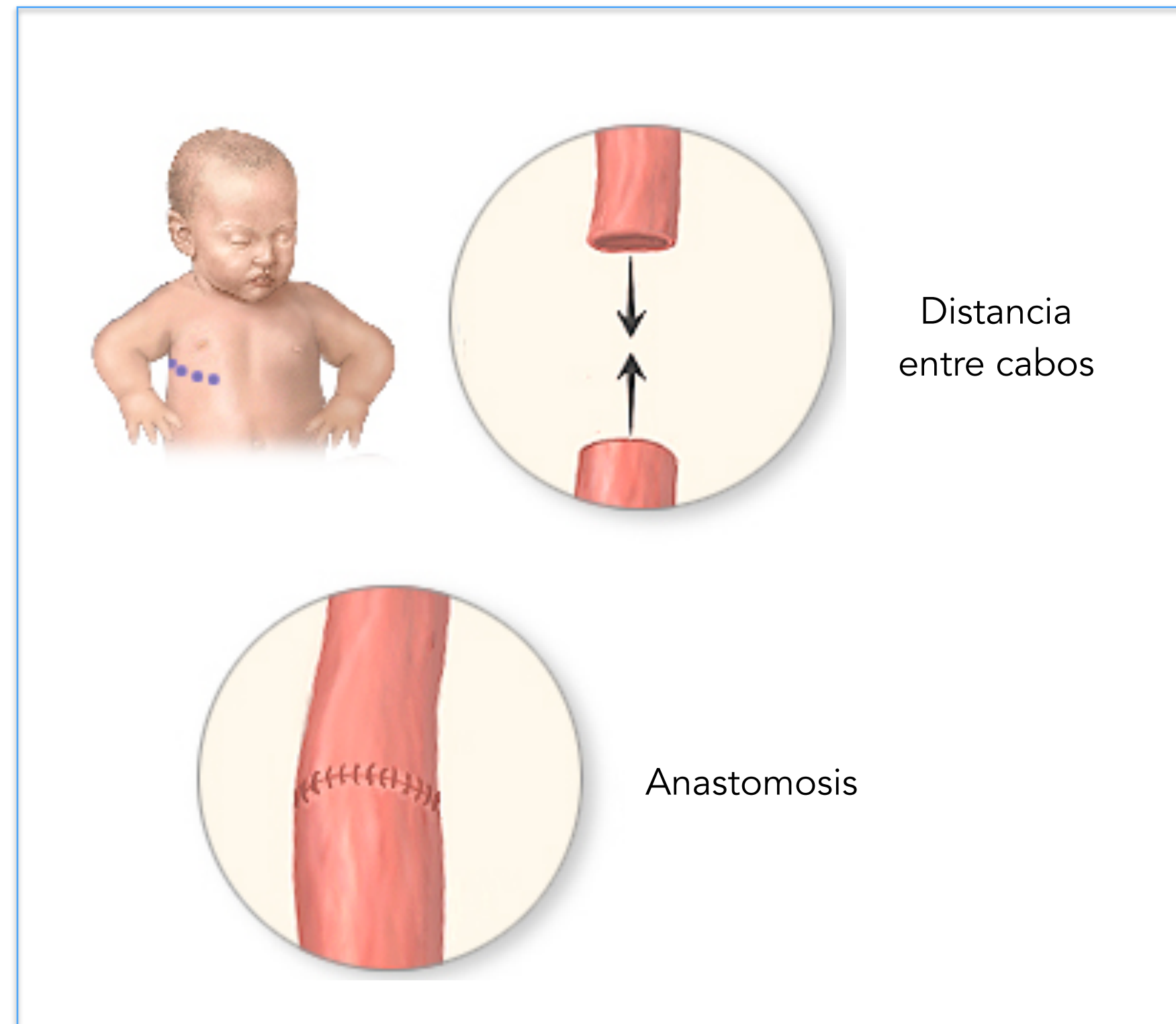


Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Complicaciones

Precoces

- Dehiscencia sutura. Fugas
- Estenosis esofágica
- Refistulización
- Traqueomalacia



Medio / largo plazo

- Alteración de crecimiento y nutrición
- Dismotilidad esofágica
- Reflujo gastroesofágico
- Cáncer de esófago
- Patología respiratoria
- Alteraciones músculo-esqueléticas

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Complicaciones de la cirugía



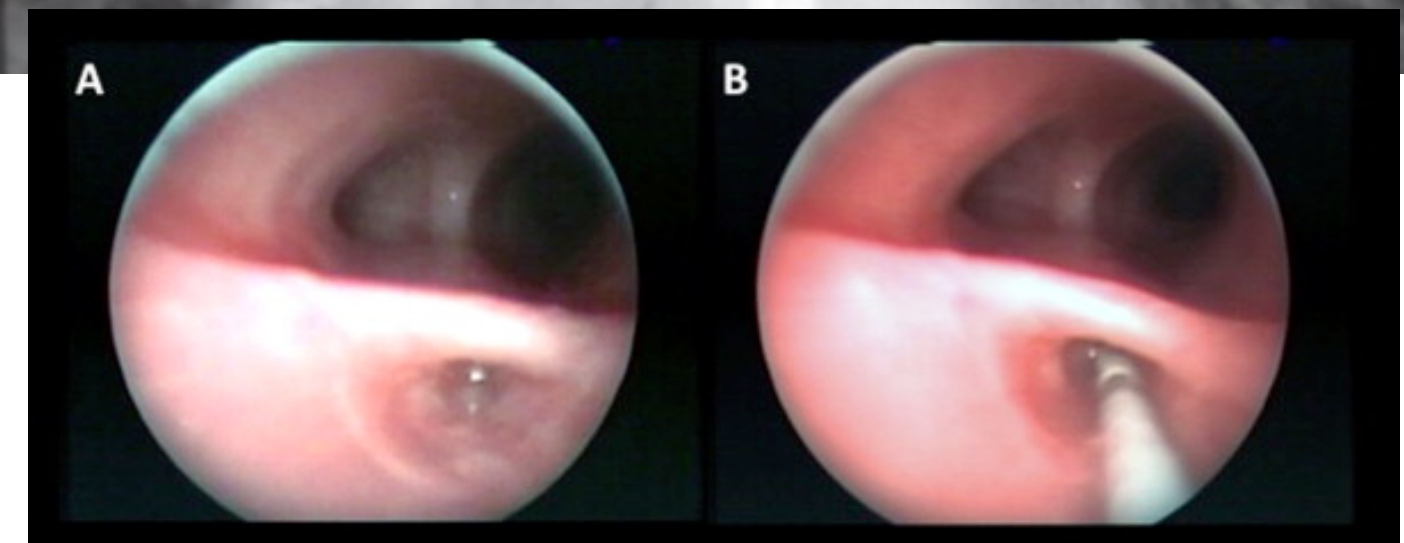
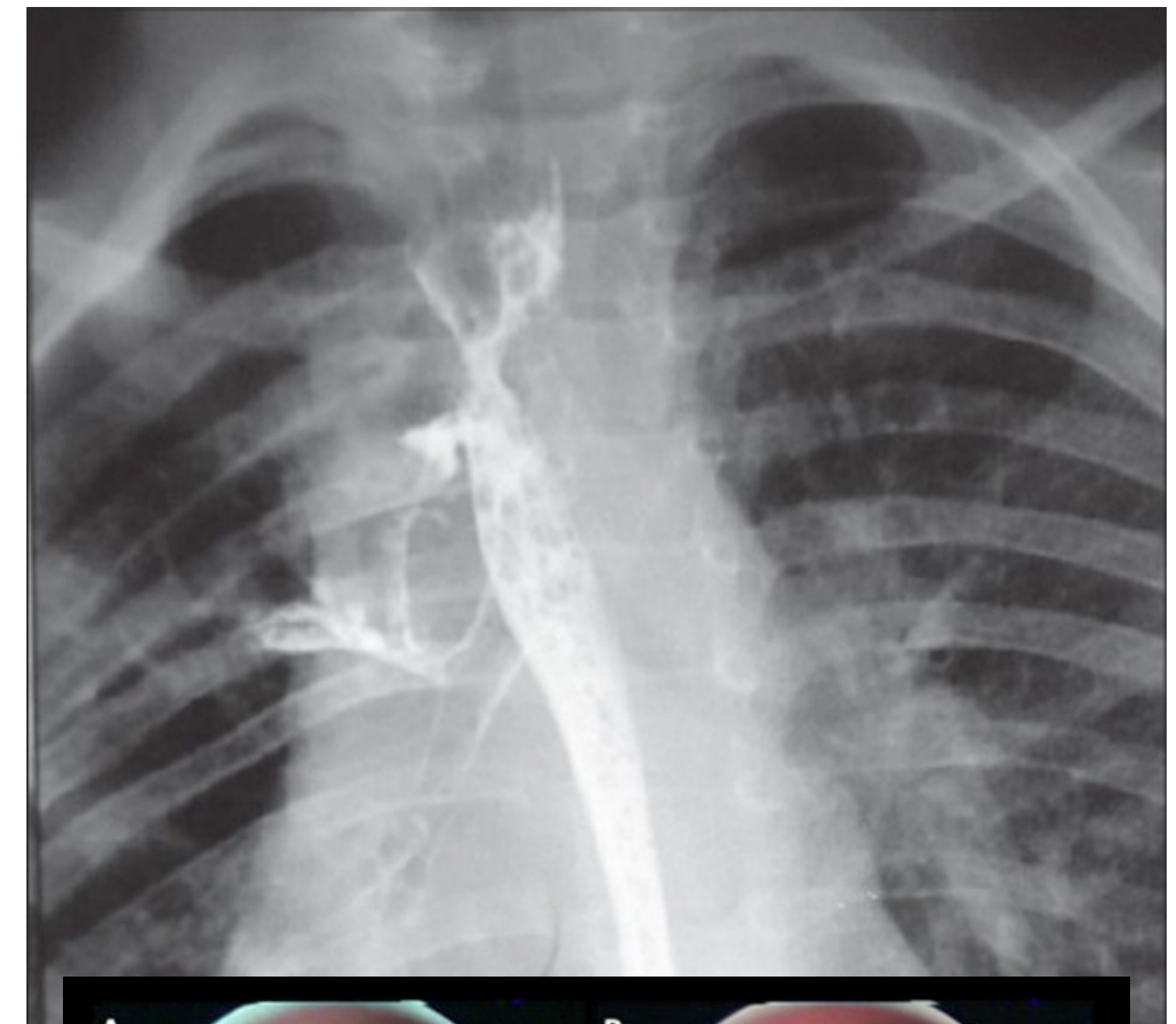
Disfagia

■ Dehiscencia o fugas (15-20%)



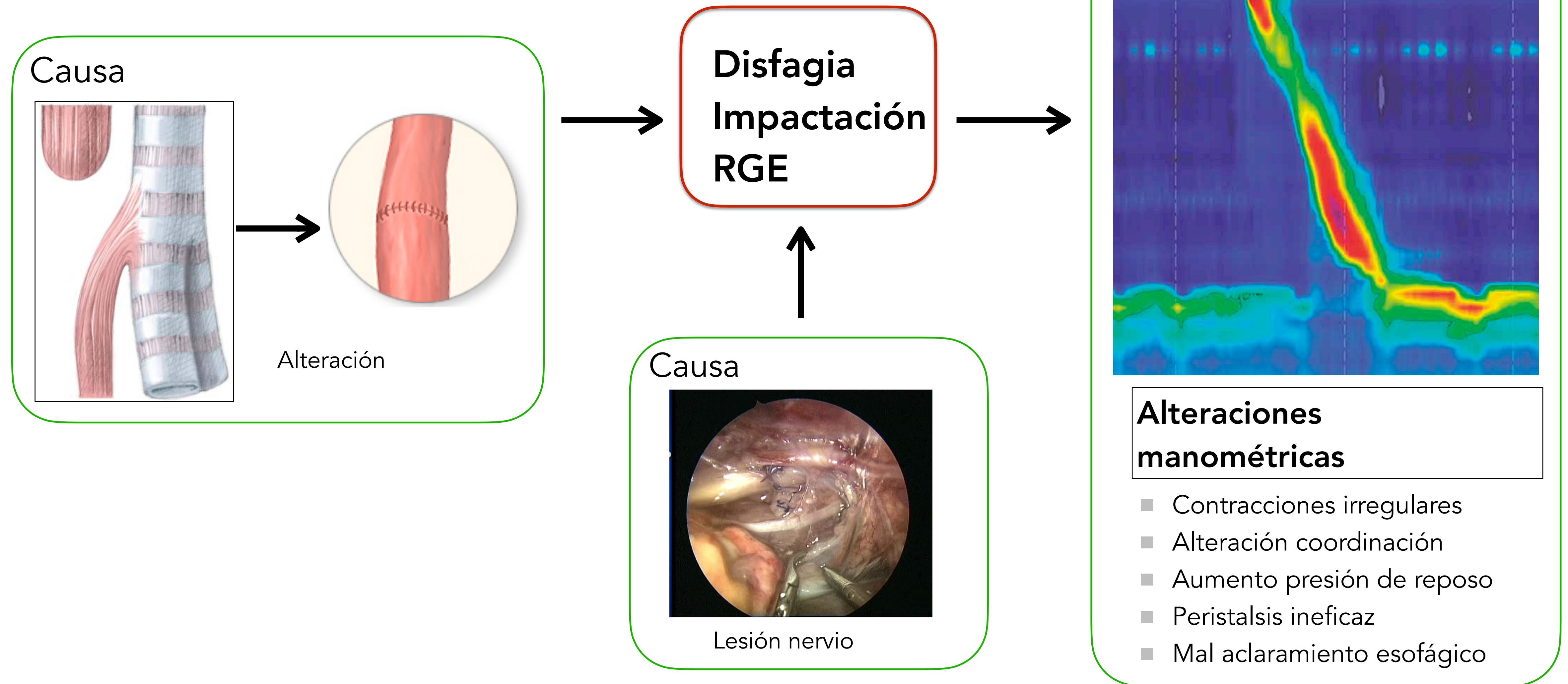
Saliva en tubo de tórax

■ Refistulización (10 %)



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

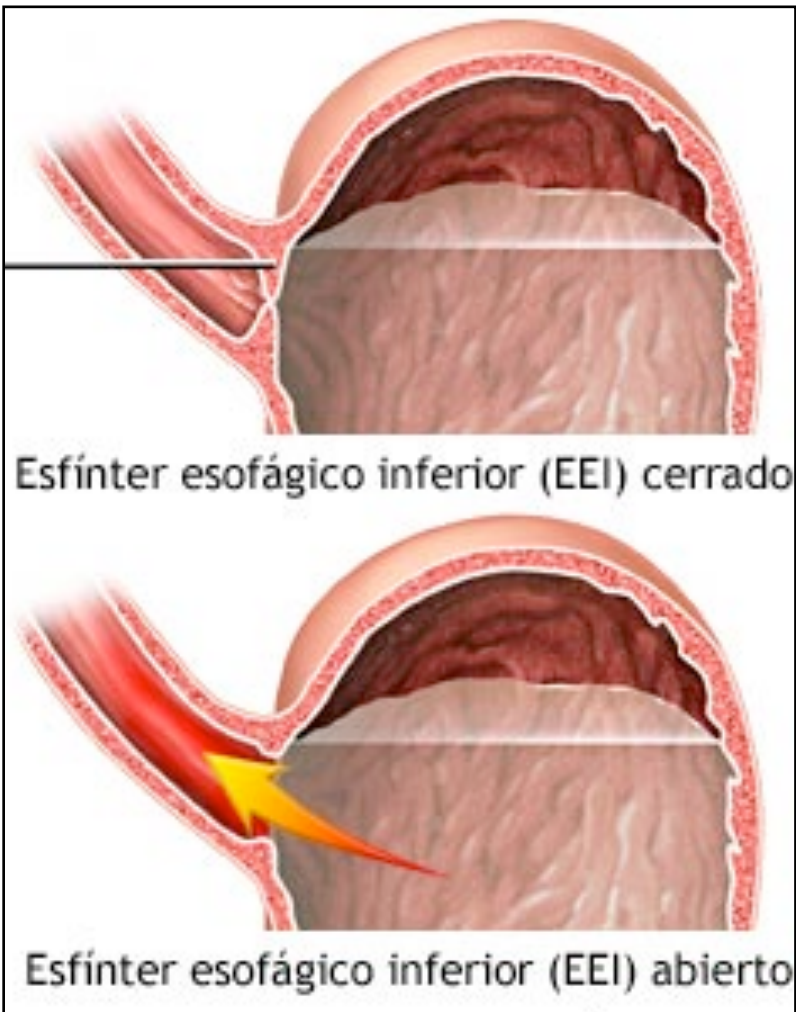
Dismotilidad



Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Reflujo gastroesofágico (50%)

- Alteración neurogénica propia de la AE
- Movilización del esófago inferior: alteración EII.
- Gastrostomías: alteración ángulo de Hiss



Cirugía:

- 1/3 pacientes con AE+RGE, síntomas después de adolescencia

Seguimiento endoscópico

- 6-8% Esofago de Barret



Cáncer

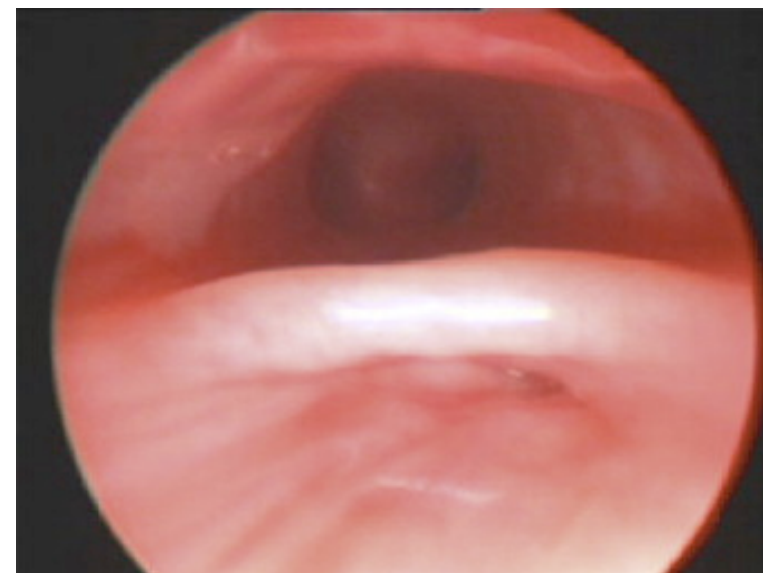
Table 2 Reported cases of esophageal cancer after repair of esophageal atresia

Reference	Age (years)	Histology
LaQuaglia, et al ⁴⁴	44	Squamous cell carcinoma
Adzick, et al ⁴⁵	20	Adenocarcinoma
Deurloo, et al ⁴⁶	38	Squamous cell carcinoma
Pultrum, et al ⁴⁷	22	Adenocarcinoma
Alfrao, et al ⁴⁸	46	Adenocarcinoma
Taylor, et al ¹³	44	Squamous cell carcinoma

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Respiratorias / Vía aérea

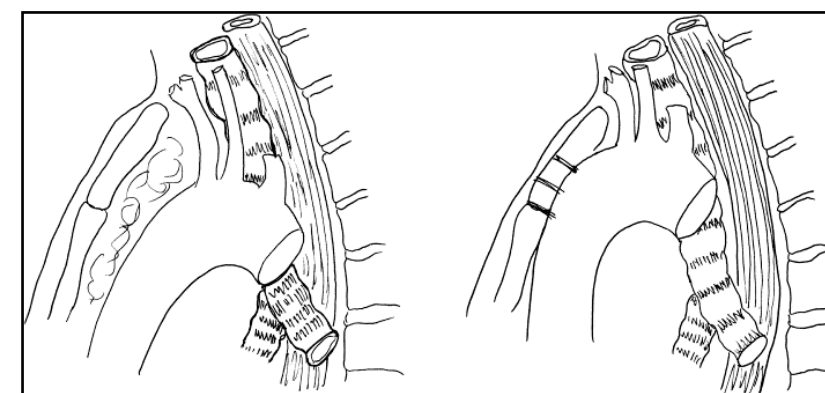
Traqueomalacia



- Debilidad estructural
- Alteración cartílago
- Alteración muscular

Estridor
Apnea
Cianosis

Disección quirúrgica



Aortopexia: 50

Patología respiratoria

Alteración traqueal
Dismotilidad esofágica
Reflujo GE



Bronquitis
Neumonía
Bronquiectasias



- Presentes en 2/3 de los pacientes durante los cuatro primeros años de vida

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Alteración del crecimiento

- 1/3 son prematuros.
- Infecciones respiratorias repetidas
- Problemas digestivos: RGE. Dismotilidad.
- Problemas alimentación: Aversión alimentación oral

Estenosis:

Gastrostomía: Estimulación

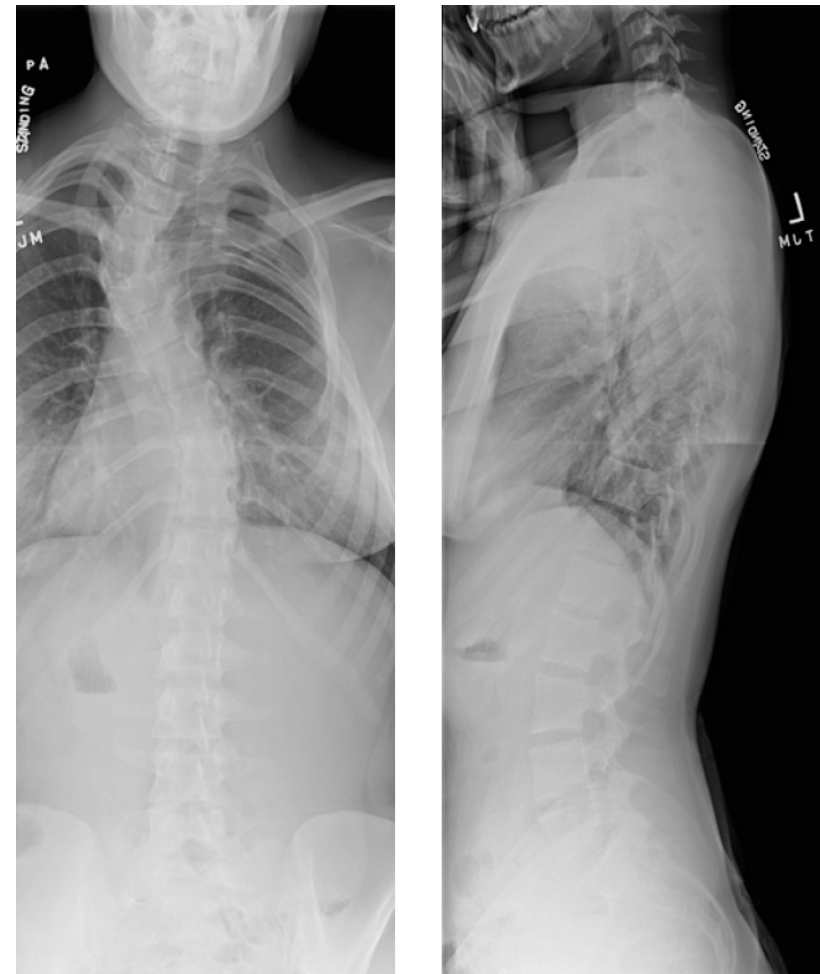


50% de los pacientes con AE, presentan percentiles <p25 en los primeros 5 años de vida

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Musculoesqueléticas

Escoliosis



Malformaciones vertebrales
Toracotomias repetidas



J Pediatr Surg. 1989 Mar;24(3):244-7.

Chest wall deformity in patients with repaired esophageal atresia.

Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW, Dickens DR.

Department of Paediatrics, University of Melbourne, Australia.

Thoracoscopy Versus Thoracotomy Improves Midterm Musculoskeletal Status and Cosmesis in Infants and Children

Taiwo A. Lawal, MBBS, Jan-H. Gosemann, Joachim F. Kuebler, MD,
Sylvia Glüer, MD, PhD, and Benno M. Ure, MD, PhD
Department of Pediatric Surgery, Hannover Medical School, Hannover, Germany

Ann Thorac Surg
2009;87:224-8



- Escápula alada: 24%
- Asimetría torácica: 20%
- Fusión y fracturas costales: 10%
- Lesiones mamarias: 8%
- Fijación de la piel

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Quality of Life in Adult Survivors of Correction of Esophageal Atresia

ARCH SURG/VOL 140, OCT 2005
977

Jacqueline A. Deurloo, MD, PhD; Seine Ekkelkamp, MD; Esther E. Hartman, MD; Mirjam A. G. Sprangers, MD, PhD; Daniel C. Aronson, MD, PhD

Evolución

Table 2. Results of the SF-36 in Responding Patients and the Reference Group

Scores	Esophageal Atresia Group, Mean (SD), No. (n = 97)	Reference Group, Mean (SD), No. (n = 607) ¹⁶	P Value
SF-36			
Physical functioning	91 (15)	95 (8)	.03
Physical role-functioning	92 (23)	91 (22)	.62
Emotional role-functioning	91 (25)	90 (26)	.39
Bodily pain	88 (18)	85 (17)	.10
General health	76 (21)	82 (13)	.008
Vitality	51 (14)	75 (15)	<.001
Social functioning	92 (16)	91 (16)	.53
Mental health	82 (14)	82 (14)	.81
SF-36 component summaries			
Physical component summary	54 (7)	55 (5)	.24
Mental component summary	49 (7)	51 (8)	.05

Percepción general de buena calidad de vida

2/3 refieren que la malformación ha tenido consecuencias negativas en sus vidas

Tema 1. Atresia de esófago. Datos generales

Evolución

Health-related quality of life in adult patients with esophageal atresia—a questionnaire study

Journal of Pediatric Surgery (2005) 40, 307–312

Antti Koivusalo*, Mikko P. Pakarinen, Pertti Turunen, Hanna Saarikoski, Harry Lindahl, Risto J. Rintala

Table 3 Respiratory symptoms–related quality of life index and GIQLI in 128 patients with EA and 163 control subjects and in different types of EA and in different types of esophageal repairs								
	RSRQLI mean (SD)	<i>P</i>	Low RSRQLI	<i>P</i>	GIQLI mean (SD)	<i>P</i>	Low GIQLI	<i>P</i>
Control subjects (n = 163)	58.9 (4.3)	<.05	3	<.05	124.3 (13.8)	NS	13	NS
EA (n = 128)	55.3 (7.2)		10		121.9 (16.4)		17	
C (n = 115)	55.6 (7.2)	NS			122.5 (16.2)	NS		
A (n = 8)	51.4 (7.3)		114.6 (19.0)					
E (n = 2)	54.0 (7.1)		127.0 (19.8)					
D (n = 3)	56.3 (9.1)		121.3 (19.6)					
Primary anastomosis (n = 112)	55.6 (7.3)	NS	122.7 (17.9)	NS				
Colon interposition (n = 10)	54.7 (6.0)		115.3 (17.9)					
Gastric tube (n = 3)	50.3 (9.2)		119.5 (17.7)					
Thoracic skin Tube (n =1)	53.0		123.0					
Low RSRQLI <45/60, Low GIQLI <105/144.								

>regurgitación
>disfagia

La mayoría de los pacientes tiene una calidad de vida normal
El 15 % de los pacientes con AE+FTE, tienen alterado el ICV, debido a patologías digestivas o respiratorias