

ATRESIA DE ESÓFAGO "LONG GAP": DEFINICIÓN Y CONDUCTA QUIRÚRGICA MODERNA

LONG GAP ESOPHAGEAL ATRESIA: DEFINITION AND SURGICAL APPROACH

DR. MARCELO MARTÍNEZ-FERRO (1)

1. FUNDACIÓN HOSPITALARIA - HOSPITAL PRIVADO DE NIÑOS. C.A.B.A., ARGENTINA
martinezferro@fibertel.com.ar

RESUMEN

La atresia de esófago (AE) se presenta en 1 de cada 4000 recién nacidos vivos. Consiste en la interrupción de la luz esofágica con o sin comunicación con la vía aérea. No existe aún una definición precisa del término "long gap". De acuerdo a nuestra experiencia se trata de aquellas AE, independientemente del tipo, caracterizadas por una distancia entre cabos esofágicos lo suficientemente grande como para imposibilitar la realización de una anastomosis primaria término-terminal. Su abordaje quirúrgico es un tema controversial. La mayoría de los cirujanos opera por cirugía abierta. En el Hospital Privado de Niños "Fundación Hospitalaria" se realizan cirugías toracoscópicas con todas las ventajas intrínsecas de los procedimientos mínimamente invasivos. Proponemos un algoritmo de posibilidades que depende del estado del paciente y de la técnica quirúrgica. El primero está definido por (A) el Tipo de AE, (B) la tenencia de una esofagostomía previa y (C) cuál es el cabo corto. Las técnicas quirúrgicas pueden ser (A) anastomosis primaria, (B) anastomosis primaria diferida, (C) elongación intratorácica, (D) elongación extratorácica y (E) reemplazo esofágico. Si bien el consenso general consiste en la preservación del esófago original, las distintas técnicas quirúrgicas no invalidan un reemplazo esofágico posterior. Son a su vez una opción quirúrgica para grupos selectos de pacientes.

Palabras clave: Atresia de Esófago, "Long Gap", Toracoscopía.

SUMMARY

Esophageal atresia (EA) occurs in approximately 1 in 4000 live births. It is a medical condition characterized by a lack

of continuity in the light of the esophagus, with or without communication with the tracheobronchial tree. There is no consensus regarding the term long gap EA. According to our experience it consists of those EA, independent of the Type, with a distance between pouches long enough to prevent an end-to-end primary anastomosis. The surgical approach for EA repair is controversial. The majority of surgeons would rather perform an open surgery. At the Private Children's Hospital "Fundación Hospitalaria" EA are approached thoracoscopically with all the MIS benefits. We propose an algorithm based on the patient's status and on the surgical techniques. Regarding the patient's status, we have to consider (A) the Type of EA, (B) whether the patient had a previous esophagostomy and (C) which is the short pouch. The surgical techniques are (A) Primary Anastomosis, (B) Delayed Primary Anastomosis, (C) Intrathoracic Elongation, (D) Extrathoracic Elongation and (E) Esophageal Replacement. Even though the general consensus would be that the preservation of the patient's own esophagus should be firstly attempted, the different surgical techniques do not invalidate a posterior esophageal replacement. They are a surgical option for selected group of patients.

Key words: Long Gap, Esophageal Atresia, Thoracoscopy.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago se presenta en 1 de cada 4000 recién nacidos vivos, siendo un tercio de los afectados prematuros. Consiste en la interrupción de la luz esofágica con o sin comunicación con la vía aérea. La etiología embriológica se desconoce hasta el momento. La sobrevida actual es superior al 90%, falleciendo únicamente aquellos pacientes

con malformaciones asociadas muy severas. La mitad son cardiopatías congénitas. La mitad de los pacientes con malformaciones asociadas tiene más de una malformación ("Regla de las Mitades"). Las asociaciones malformativas VATER, VACTERL y CHARGE así como las trisomías 18 y 13 son frecuentes; en varias ocasiones el diagnóstico genético resulta muy importante a la hora de decidir la conducta quirúrgica a seguir.

De acuerdo a nuestro criterio, basado en la clasificación de Ladd, las atresias de esófago pueden clasificarse en los tipos I, II, III, IV y V (Figura 1). La **Tipo I** es la atresia de esófago aislada sin fístula traqueoesofágica o "atresia pura". No tiene comunicación con la vía aérea. Representa aproximadamente el 5% de los casos observados y es la segunda en frecuencia. Puede diagnosticarse con más facilidad en el embarazo, que cursa típicamente con polihidramnios y ausencia de imagen gástrica en las ecografías prenatales. Al nacer, los neonatos presentan el abdomen excavado por falta de pasaje de aire al intestino. En todos los casos ambos cabos esofágicos se encuentran muy separados entre sí. La **Tipo II** es una forma muy rara de atresia de esófago que representa del 1 al 3% de los casos. Existe una fístula traqueoesofágica desde el cabo superior del esófago a la tráquea cervical. Al igual que en las Tipo I, no hay pasaje de aire al intestino distal y ambos extremos se encuentran muy alejados entre sí. La **Tipo III** es la forma observada en el 90% de los pacientes. Comúnmente se la conoce como sinónimo de atresia de esófago. Se caracteriza por una bolsa esofágica superior ciega y una comunicación entre el extremo distal esofágico y la tráquea (fístula tráqueoesofágica al cabo inferior), que puede nacer a cualquier altura de la

tráquea y excepcionalmente, también en los bronquios. En estos casos el embarazo no cursa típicamente con polihidramnios y suele verse una imagen gástrica normal en las ecografías prenatales. Al nacer los neonatos suelen presentar el abdomen distendido por el gran pasaje de aire que existe desde la vía aérea hacia el estómago e intestino. La distancia entre ambos cabos es por lo general inferior a dos o tres vértebras. La coexistencia de atresia de esófago Tipo III con atresia duodenal, intestinal o malformaciones anorrectales constituye un cuadro de urgencia; el gran flujo de aire desviado hacia el sistema digestivo a través de la fístula traqueoesofágica inferior provoca distensión abdominal severa y eventualmente, incluso, perforación intestinal. La **Tipo IV** se caracteriza por una fístula tráqueoesofágica en ambos cabos esofágicos. Su observación es poco frecuente. Representa menos del 2% de los casos. La fístula superior suele encontrarse por accidente cuando se efectúa la corrección quirúrgica inicial. En ocasiones pasa inadvertida por el cirujano y su diagnóstico es efectuado en forma tardía. La **Tipo V** no es en realidad una atresia de esófago. El esófago se encuentra permeable y es de buen calibre. En estos pacientes lo que se observa es una fístula traqueoesofágica aislada, generalmente de ubicación cervical o torácica alta. El diagnóstico se realiza excepcionalmente en el periodo neonatal ya que los síntomas suelen aparecer en la infancia.

DEFINICIÓN DE "LONG GAP"

Universalmente el término long gap se emplea como sinónimo de atresia de esófago Tipo I. Sin embargo, no existe aún una definición precisa de

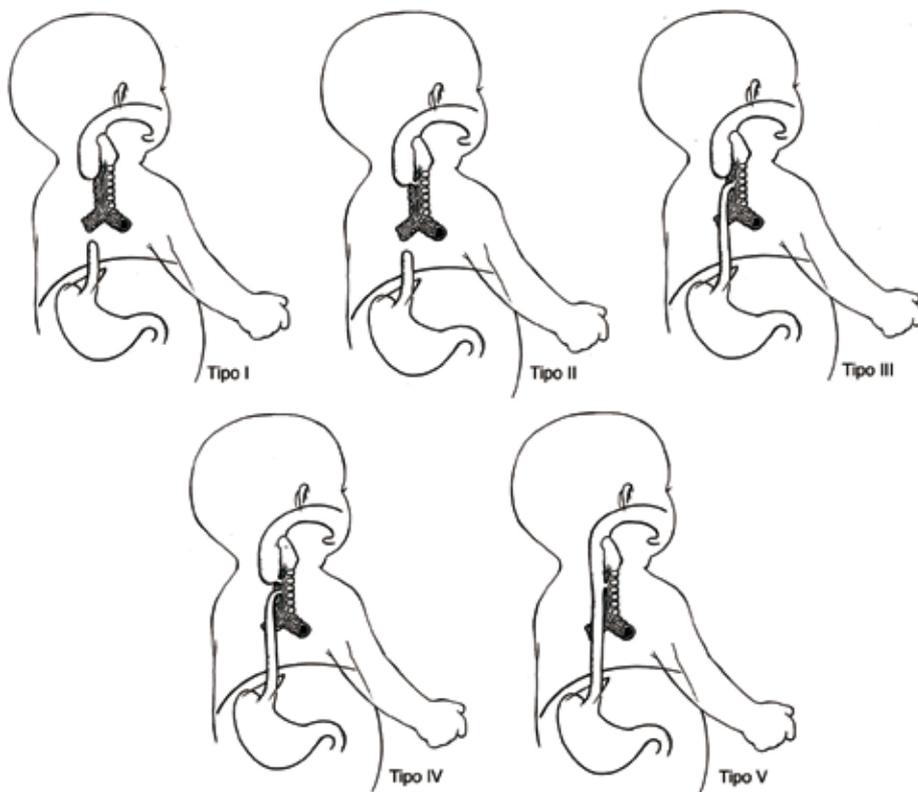


Figura 1. Clasificación anatómica de Ladd modificada en la que se describen los 5 tipos más comunes de atresia de esófago. El nacimiento de la fístula tráqueoesofágica es siempre en la pared posterior de la tráquea.

dicho término (1). Ello se debe a las variaciones en los métodos utilizados para determinar la longitud y tensión del espacio entre los cabos esofágicos. De acuerdo a nuestra experiencia consideramos que el término long gap debiera acuñarse para definir a todas aquellas atresias de esófago, independientemente del Tipo, caracterizadas por una distancia entre cabos esofágicos lo suficientemente grande como para imposibilitar la realización de una anastomosis primaria término-terminal (2).

CONDUCTA QUIRÚRGICA

a) Tratamiento de la atresia esofágica con fístula (Tipo III)

El abordaje quirúrgico de las atresias long gap es un tema controversial. La mayoría de los cirujanos opera por cirugía abierta. En el Hospital Privado de Niños "Fundación Hospitalaria" operamos por toracoscopia (3, 4) con todas las ventajas intrínsecas de los procedimientos mínimamente invasivos (menor dolor, tiempo operatorio y estadía hospitalaria, mejor herramienta diagnóstica y efecto cosmético postoperatorio). Se efectúa mediante la colocación de 2 trócares de 3 mm y 1 de 5 mm por los que se introduce instrumental de igual calibre (Figura 2). A diferencia de la técnica convencional, la fístula traqueoesofágica se cierra mediante el uso de clips especialmente diseñados. Una vez concluida la anastomosis, se pasa una sonda nasogástrica de siliconas radio-opaco (sonda transanastomótica) para el drenaje de la cámara gástrica facilitando así una alimentación precoz. Se inserta asimismo un tubo de drenaje pleural de 8 a 12 French, que se retira por lo general, entre el 3° al 7° día postoperatorio (una vez efectuado el esofagograma de control). Entre el 5 al 10% de los recién nacidos presenta un arco aórtico derecho, disposición anómala que carece de importancia clínica, pero que determina el lado del abordaje quirúrgico (toracoscopia izquierda si es derecho, y viceversa).

b) Tratamiento del "Long Gap" en general

En cuanto a las técnicas quirúrgicas, el reemplazo esofágico es el último recurso a optar en nuestro hospital, dada su gran morbilidad asociada. Se les ofrece a los pacientes, por consiguiente, un algoritmo de posibilidades que depende de su estado y de la técnica quirúrgica (Figura 3 y 4). El estado del paciente está definido por (A) el tipo de atresia de esófago, (B) la tenencia de una esofagostomía previa y (C) cuál es el cabo corto: el proximal, el distal o ambos. Las técnicas quirúrgicas pueden ser (A) anastomosis primaria, (B) anastomosis primaria diferida, (C) elongación intratorácica, (D) elongación extratorácica, también conocida como Técnica de Kimura (3, 4), (E) reemplazo esofágico que puede ser gástrico o intestinal (yeyuno, colon) (7).

c) Anastomosis Primaria Diferida

En aquellos pacientes con diagnóstico de atresia de esófago "long gap" Tipo I y con una separación entre cabos esofágicos inferior o igual a una vértebra, se realiza una anastomosis primaria. No obstante, en aquellos pacientes con una distancia entre cabos esofágicos superior a una vértebra, el primer acto quirúrgico consiste en la realización de una gastrostomía utilizando la técnica de Stamm. Recomendamos efectuar la primera medición de la distancia entre cabos a partir de la gastrostomía. No es necesario realizar en ninguno de estos casos una toracoscopia de inicio, y



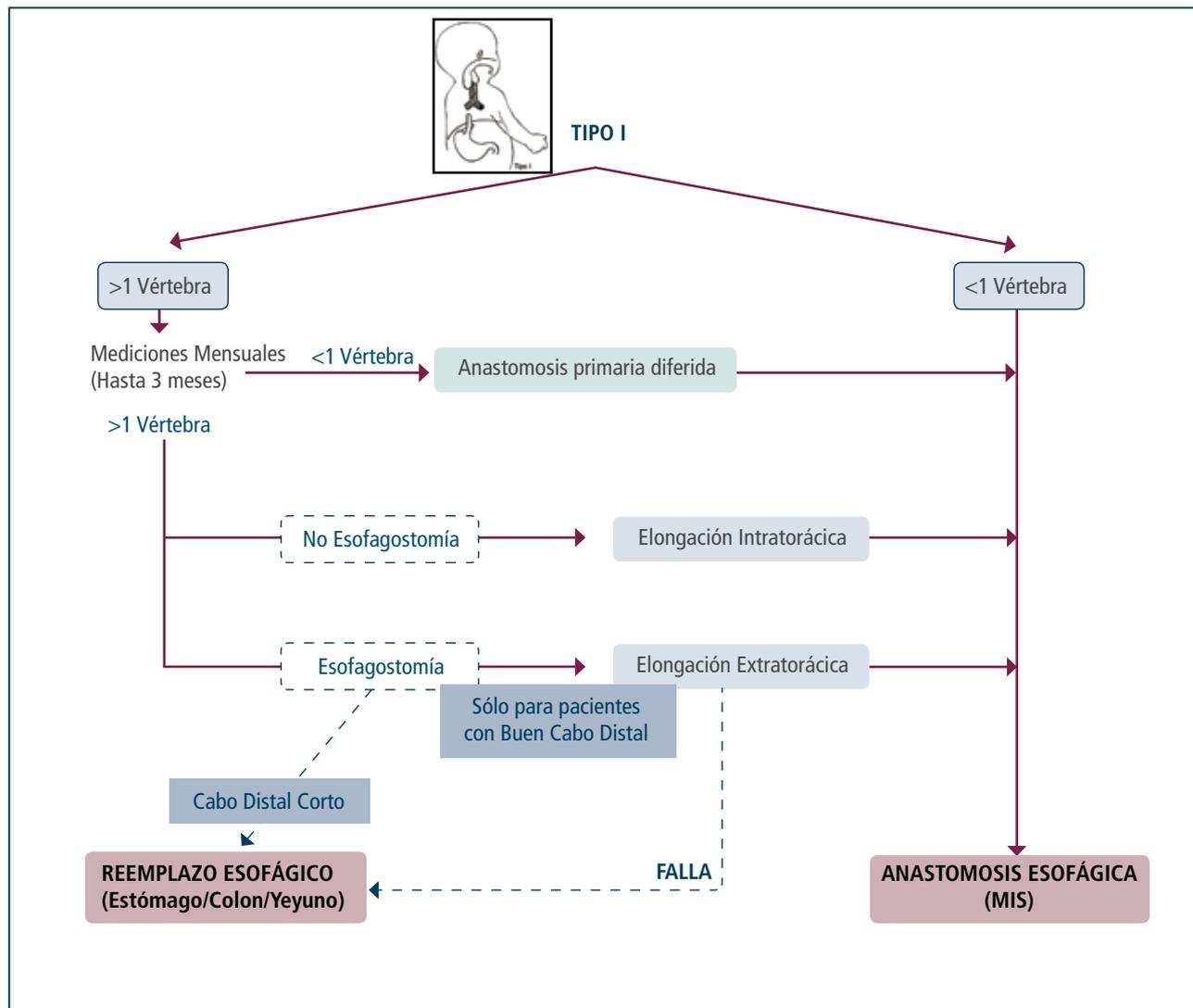
Figura 2. Ubicación de los tres trócares de trabajo en el 3°, 5° y 7° espacio intercostal, línea media axilar, para inserción de la óptica e instrumental.

mucho menos de urgencia. Se les indica a los pacientes aspiración continua del esófago superior y medición mensual de la distancia entre cabos. El tiempo de espera necesario para observar un acercamiento óptimo de los mismos es controversial. Sabemos que aquellos niños que no presentan diferencia significativa en las mediciones mensuales hasta el tercer mes, difícilmente lo harán después. Ergo de ser posible observar un crecimiento espontáneo de los cabos, con reducción de la distancia a menos de una vértebra antes de los tres meses de vida, aconsejamos realizar una anastomosis primaria diferida. Para ello se ubica al paciente en posición $\frac{3}{4}$ pronado izquierdo. Se introduce una bujía semirrígida radiopaca en el esófago distal (por la gastrostomía) y otra más flexible en el esófago proximal (por la boca), separada del tubo traqueal. La vena ácigos se disecciona y divide usando cauterio monopolar. El esófago proximal se disecciona y abre en su extremo, cuidando de no lesionar la pared posterior de la tráquea. La "maniobra spaguetti" (3, 4) es de gran ayuda en este caso puesto que el movimiento de enrollado provee una visión apropiada de la tráquea y del esófago (Figura 5). Posterior a la disección de los cabos, la viabilidad de la anastomosis se chequea jalando de los extremos esofágicos y deslizándolos uno sobre otro. Se realizan 6-8 suturas interrumpidas, con todos los puntos sujetos extracorpóreamente mediante un nudo de Roeder. Para prevenir el desgarro de suturas que se encuentran a alta tensión, recomendamos la técnica de "tracción doble" (3, 4). Se ubican dos suturas simultáneas en la pared posterior esofágica, anudadas cada una de ellas a un nudo de Roeder. Al tensarlas secuencialmente, se provee una tracción más suave con igual distribución de la tensión entre ambas suturas (Figura 6). La Figura 7 denota el resultado cosmético clásicamente obtenido 2 años post-cirugía en los pacientes a los que se les realiza una anastomosis primaria diferida.

d) Elongaciones esofágicas

A los pacientes cuya distancia entre cabos esofágicos no se reduce espontáneamente a una vértebra, según tengan o no una esofagostomía previa, se les lleva a cabo una elongación extratorácica o intratorácica,

FIGURA 3. ALGORITMO PROPUESTO PARA LAS ATRESIAS DE ESÓFAGO "LONG GAP" TIPO I



respectivamente. La elongación extratorácica requiere de la existencia de un buen cabo distal. Para la elongación intratorácica se inserta (por la gastrostomía) un dilatador semirígido, radiopaco y hueco en el cabo esofágico distal y otro (por la boca) en el cabo esofágico proximal, separado del tubo traqueal. Se emplea una aguja transuretral para atravesar la pared esofágica y realizar suturas. La técnica de las "esferas de acero" (3, 4) permite el uso de un dispositivo de tracción para acercar ambos extremos esofágicos cerrados, hasta alcanzar una distancia inferior o igual a una vértebra. La posición exacta de las esferas se determina mediante rayos-x. Operamos 2 pacientes de esta manera. La técnica de "aproximación de cabos" es útil cuando se suturó uno de los cabos, por ejemplo porque se trata de un paciente con atresia de esófago "long gap" que requirió una división de la fistula traqueoesofágica. Se lleva a cabo atando un nudo de Roeder entre el cabo proximal y distal a fin de juntarlos y realizar la anastomosis. Operamos un solo paciente mediante esta técnica.

En cuanto a la elongación extratorácica, descrita por Kimura en 1994 (5), se realiza secuencialmente, cada 2 o 3 meses y las veces que sean necesarias (5-7). Se parte de la esofagostomía previa, extendiendo el cabo esofágico proximal en dirección caudal, a fin de determinar el nivel de la nueva ostomía (Figura 8). Antes y después de cada elongación extratorácica se requiere una valoración fluoroscópica de la distancia entre cabos. La reconstrucción esofágica final puede ser por cirugía abierta o toroscópica. Nuestros últimos 3 pacientes tuvieron una reconstrucción esofágica final toroscópica. De acuerdo a nuestra experiencia, el 80% de los pacientes que completaron el tratamiento se encuentran asintomáticos, con una buena calidad de vida y motilidad esofágica. Correspondieron a un grupo muy selecto de pacientes, el 85% de los cuales presentaron malformaciones asociadas y el 100% de los cuales presentó un buen cabo distal (Figura 9).

FIGURA 4. ALGORITMO PROPUESTO PARA LOS DEMÁS TIPOS DE ATRESIAS DE ESÓFAGO "LONG GAP"

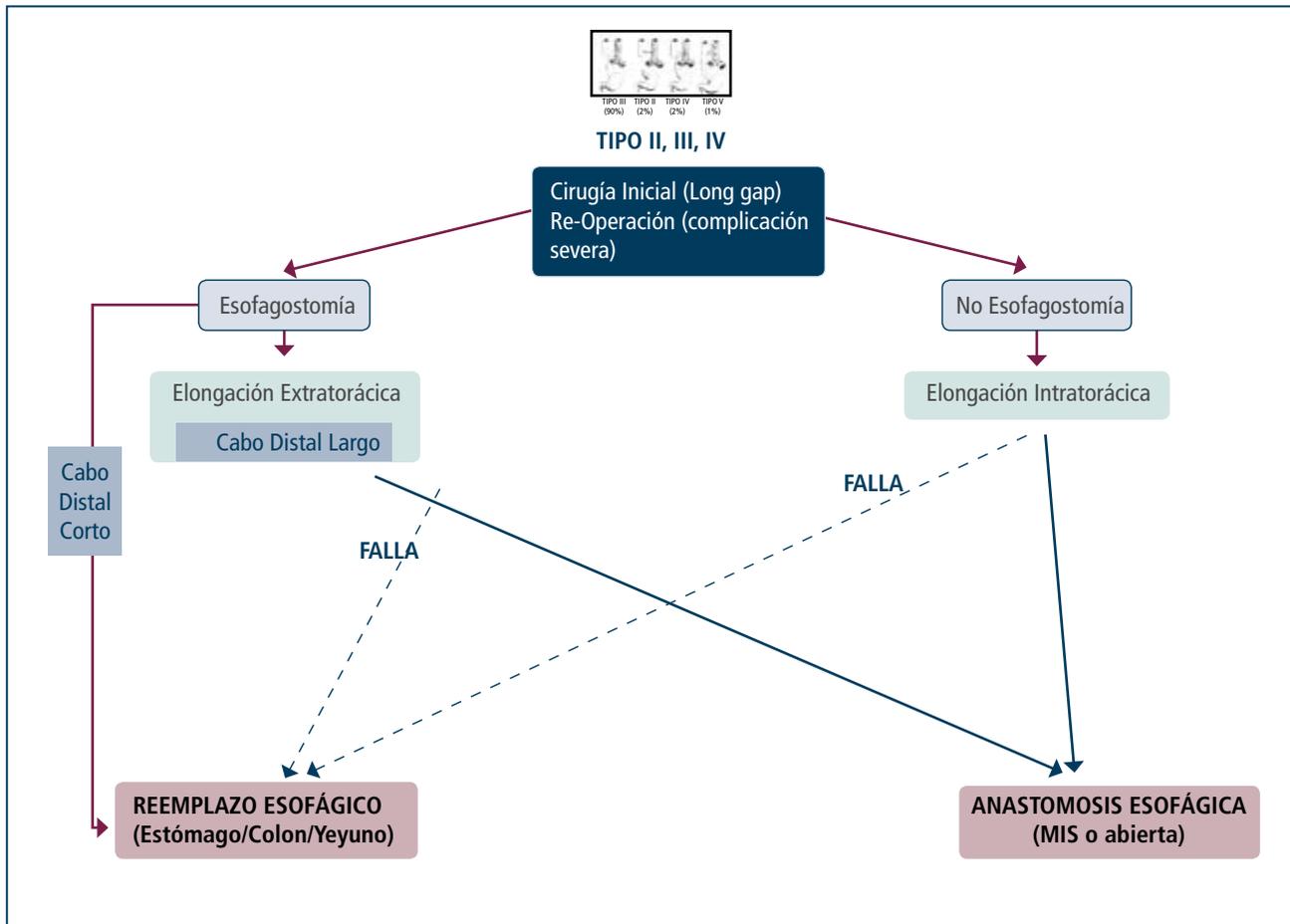


Figura 5. Maniobra "Spaghetti". El movimiento de enrollado resulta útil para facilitar la disección del cabo proximal evitando la lesión de la pared traqueal posterior.

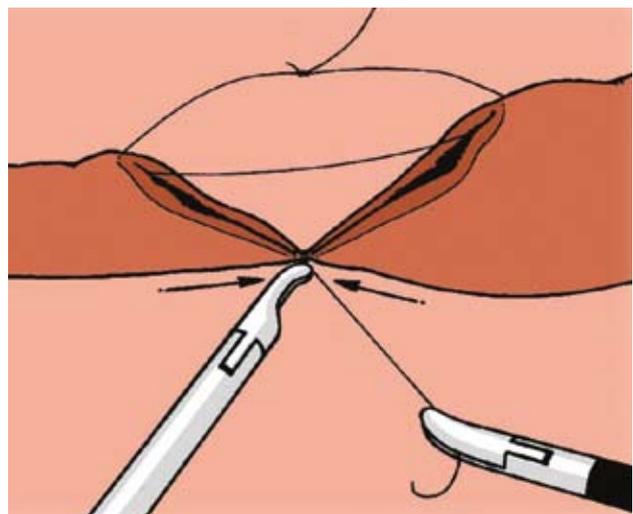


Figura 6. Técnica de Tracción Doble. Se tensan 2 nudos de Roeder secuencialmente, distribuyéndose la fuerza entre ambas suturas y previniéndose así que se desgarre el tejido esofágico.



Figura 7. Paciente con atresia "Long Gap" Tipo I a la que le fue realizada una anastomosis primaria diferida. Puede notarse el excelente aspecto cosmético con cicatrices apenas perceptibles.

e) Sustitución Esofágica

En los pacientes con esofagostomía previa y mal cabo distal o en aquellos en los que falla la técnica quirúrgica aplicada (por dehiscencia de la anastomosis, lesión traqueal, etc.) se procede como última alternativa al reemplazo esofágico. Según la literatura resulta controversial el mejor tipo de reemplazo esofágico: ascenso gástrico o esofagocoloplastía. Los ascensos gástricos pueden abordarse toracoscópicamente por vía mediastinal o retroesternal, siendo de elección la vía mediastinal. Salvo en aquellos casos que por angioresonancia,

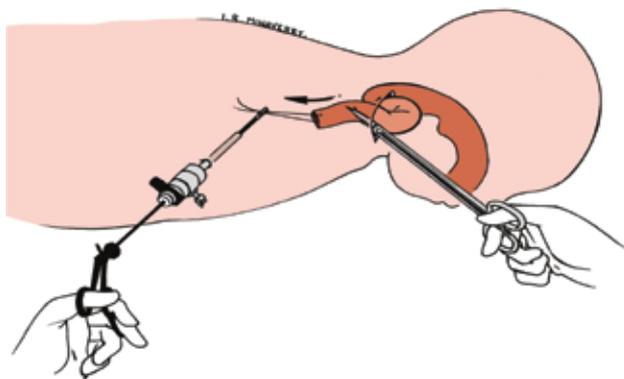


Figura 8. Técnica de elongación esofágica secuencial de Kimura. Luego de varias elongaciones subcutáneas de la esofagostomía, se procede a reintroducir el esófago superior dentro del tórax para anastomosarlo con el extremo inferior.

quede revelada la presencia de una malformación vascular, en cuyo caso la vía de abordaje de elección debiera ser la retroesternal. Hay consenso a nivel mundial respecto a que siempre es mejor opción intentar preservar y reconstruir el esófago.

Respecto a los pacientes con los demás tipos de atresia de esófago "long gap", cabe destacar que se trata de niños que han tenido una cirugía previa como por ejemplo, una re-operación debido a una fistula traqueoesofágica recurrente o una dehiscencia de la anastomosis. En estos casos, si el paciente no requiere una esofagostomía, intentamos una elongación intraesofágica. Si el procedimiento falla, se puede realizar un reemplazo esofágico. En caso que el paciente necesitare una esofagostomía y tenga un cabo distal corto, indicamos un reemplazo esofágico directamente. Pero si tiene un buen cabo distal, intentamos una elongación extraesofágica y en su defecto, un reemplazo esofágico.

CONCLUSIÓN

Como conclusión cabe resaltar que las atresias de esófago "long gap" son todas aquellas interrupciones de la luz esofágica con una distancia entre los cabos proximal y distal superior a 1 vértebra. Razón por la cual no es posible realizar una anastomosis primaria inmediata. El algoritmo de las atresias de esófago "long gap" permite al profesional comprender cómo proceder ante los distintos tipos de atresia de esófago, evitando recurrir en la gran mayoría de los casos al reemplazo esofágico. La anastomosis primaria diferida, la elongación intratorácica y la extratorácica no invalidan un reemplazo esofágico posterior. Son a su vez una opción quirúrgica para grupos selectos de pacientes.



Figura 9. Paciente al que se le llevó a cabo una elongación extratorácica del lado izquierdo, puesto que tenía un arco aórtico derecho. Nótese la salida de saliva a partir del cabo esofágico distal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Al-Shanafey S, Harvey J. Long gap esophageal atresia: an Australian experience. *J Pediatr Surg* 2008;43(4):597-601.
2. Ron O, De Coppi P, Pierro A. The surgical approach to esophageal atresia repair and the management of long-gap atresia: results of a survey. *Semin Pediatr Surg* 2009; 18(1):44-9.
3. Martínez-Ferro Marcelo: Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia Without Fistula. In: Bax KMA, Georgeson KE, Rothenberg SS, et al. (eds): *Endoscopic Surgery in Infants and Children*. New York: Springer, 2008, pp. 206-219.
4. Martínez-Ferro Marcelo: Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia Without Tracheoesophageal Fistula. In: Holcomb GW III, Georgeson KE, Rothenberg SS, et al. (eds) *Atlas of Pediatric Laparoscopy and Thoracoscopy*. Philadelphia: Saunders Elsevier, 2008, pp. 291-296.
5. Kimura K, Soper RT. Multistaged extrathoracic esophageal elongation for long gap esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1994;29:566-568.
6. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C et al. Multistaged extrathoracic esophageal elongation procedure for long gap esophageal atresia: Experience with 12 patients. *J Pediatr Surg*. 2001 Nov;36(11):1725-7.
7. Esteves E, Silva MC, Paiva KC, et al. Laparoscopic Gastric Pull-Up for Long Gap Esophageal Atresia. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2008; (19).
8. Takamizawa S, Nishijima E, Tsugawa C et al. Multistaged esophageal elongation technique for long gap esophageal atresia: experience with 7 cases at a single institution. *J Pediatr Surg* 2005;40(5):781-4.

El autor declara no tener conflictos de interés, en relación a este artículo.

M. KAPLAN Y CIA. LTDA.
Equipos Médicos

www.kaplan.cl

Nuestra experiencia es su mejor garantía

CARDIOLOGÍA
Marcapasos
Electrofisiología
Desfibriladores
Equipo mapeo (Ensite)
Resincronizadores

RESPIRATORIO
Novalung
Bipap, Cpap
Retractores

NEUROLOGÍA
Estimulador Medular (tratamiento dolor crónico)

INSTRUMENTAL QUIRÚRGICO
Instrumental cirugía cardíaca y vascular

CARDIOVASCULAR
Válvulas cardíacas
Equipos e insumos para cirugía cardíaca
Prótesis vasculares
Equipo tratamiento de arritmias (Atricure)
Equipo control ACT

PABELLÓN QUIRÚRGICO
Luz frontal
Mesas quirúrgicas
Lentes lupas
Electrobisturí

Casa matriz:
 Marchant Pereira 174
 Providencia, Santiago
 Fono: (2) 225 82 90
 Fax: (2) 225 95 38
 mail: kaplan@kaplan.cl

Sucursales:
 Antofagasta
 Viña del Mar
 Puerto Montt
 Puerto Varas