

HOSPITAL PEDIATRICO
"PEDRO AGUSTIN PEREZ"
GUANTANAMO

**ATRESIA ESOFAGICA ASOCIADA A
ESTENOSIS RECTAL Y DEFORMIDAD
DE LA MANO DERECHA.
INFORME DE UN CASO.**

Dr. Juan Martínez Caballero¹, Dra. Mireya Martínez Velázquez², Dr. Miguel Angel Hernández Borges³, Dr. Gervasio Turcás Alcolea⁴, Juan Carlos Martínez Martínez.⁵

RESUMEN

Se presenta el caso de un recién nacido de 60 horas con atresia esofágica y fístula traqueo-esofágica distal, asociada a estenosis del recto y malformación de la mano derecha. Se hace una revisión bibliográfica donde se señala que estos defectos aparecen de forma esporádica y tienen tendencia a asociarse en cualquier combinación de dos ó más malformaciones. Un ejemplo importante de estos tipos de asociaciones, es la asociación VACTERL que incluye varias anomalías congénitas. Se señalan los datos clínicos más importantes que motivaron la sospecha del diagnóstico y las investigaciones realizadas que sirvieron para el diagnóstico de las diferentes malformaciones que presentaba este paciente. Se señala la escasa frecuencia de esta novedosa variedad de malformación, conducta y técnica quirúrgica empleada en su tratamiento. Se revisan otros aspectos de interés práctico para el diagnóstico y tratamiento de esta embriopatía.

Palabras clave: RECIEN NACIDO; ATRESIA ESOFAGICA/ diagnóstico; ANOMALIAS MULTIPLES; FISTULA TRAQUEOESOFAGICA/ cirugía; ENFERMEDADES DEL RECTO/ cirugía; ENFERMEDADES FETALES/ diagnóstico.

¹ Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructor.

² Especialista de I Grado en Embriología. Asistente. Facultad de Ciencias Médica Guantánamo.

³ Especialista de I Grado en Pediatría. Instructor.

⁴ Especialista de I Grado en Urología. Asistente.

⁵ Estudiante de Medicina.

INTRODUCCION

La atresia del esófago fue descrita por primera vez en el siglo XVII por William Durston, quien la observó en un niño gemelo que presentaba una atresia esofágica congénita sin fístula. Luego, Thomas Gibbson, a finales del mismo siglo, publica otra atresia esofágica acompañada de una fístula traqueoesofágica distal.¹

Posteriormente fueron apareciendo importantes trabajos en la literatura médica mundial, que ilustraban la presencia simultánea de otras anomalías asociadas a este tipo de atresia en el neonato.^{1,2}

En la actualidad, diferentes estudios han permitido identificar y conocer mejor las variantes de presentación de esta enfermedad.^{3,4}

En la literatura médica mundial se ha descrito un síndrome de escasa frecuencia, donde se asocian simultáneamente a la atresia del esófago varias anomalías congénitas, en ocasiones complejas, que ponen en peligro la vida del neonato y elevan la mortalidad por esta afección.³⁻⁵

Actualmente con el desarrollo de los medios diagnósticos se ha logrado la detección precoz de estos defectos embriológicos, lo que ha permitido disminuir considerablemente este riesgo.

La atresia esofágica con fístula distal asociada a estenosis del recto y deformidad de la mano constituye una forma novedosa de presentación, lo que nos motivó a realizar este informe de caso de utilidad para todo el personal médico.

PRESENTACION DEL CASO

Se presenta paciente masculino de 60 horas de nacido en el Hospital General Docente "Agostinho Neto", con historia clínica 501735, que desde su nacimiento necesitó aspiraciones frecuentes por presentar abundantes secreciones bucales al detectarse que respiraba con ligera dificultad. A las seis horas de nacido comenzó a presentar crisis de sofocación, asociada a tos y cianosis distal. Este cuadro se hacía más evidente cuando succionaba el pecho de la madre.

Antecedentes prenatales:

La madre fue atendida en la consulta prenatal por polihidramnios y alta tensión arterial a las 30 semanas

Antecedentes natales:

El parto fue institucional eutócico y a término, a la edad gestacional de 42 semanas Apgar 8. Llanto fuerte. Peso al nacer: 2 400 g. Meconio: 2 cruces.

Antecedentes postnatales:

Se aplicó oxigenoterapia a las dos horas de su nacimiento por presentar discreta dificultad respiratoria.

Examen físico:

Recién nacido con buen tono y trefismo. Buena coloración de la piel. Llanto fuerte. Mucosa coloreada y húmeda. Ruidos cardíacos rítmicos y bien golpeados. No soplo. Frecuencia cardíaca 140 por minuto. Murmullo vesicular rudo, no estertores. Abdomen con distensión ligera a moderada, timpánico. Hepatomegalia de aproximadamente 2 cm del reborde costal derecho. Al examinar el sistema osteomioarticular se notó deformidad de la mano derecha. El examen de la región anal resultó normal, pero fue muy traumático el tacto rectal (se extrajo el guante manchado de sangre pura).

Pruebas realizadas:

Radiografía de tórax simple anteroposterior: Radiotransparencia en la zona de bolsa superior del esófago.

Radiografía de mano y antebrazo derecho: No se observan alteraciones óseas.

Electrocardiograma: Normal.

Esofagograma proximal: Bolsa esofágica superior dilatada.

Rectosigmoidograma: Fue observada una estenosis severa a nivel del recto.

Urograma descendente: Normal.

Ultrasonido renal: Normal.

DISCUSION DEL CASO

Al realizarle los cuidados generales del recién nacido y pasarle la sonda de Levine al estómago, la misma se detuvo bruscamente a los 9 ó 10 cm de la línea gingival superior. La presencia de aire en el abdomen sugirió la existencia de una fístula entre la tráquea y la porción distal del esófago.

Se pasó contraste hidrosoluble a través de la sonda de Levine bajo control fluoroscópico y se obtuvo un esofagograma proximal, donde se mostró la bola esofágica superior, dilatada y se comprobó el diagnóstico de atresia del esófago (Figura 1).

Los estudios publicados en la literatura mundial^{1,6,7} muestran que estos defectos aparecen de forma esporádica y tienden a asociarse en cualquier combinación de dos ó más malformaciones, y que la mitad de los recién nacidos con atresia esofágica presentan malformaciones congénitas asociadas.

Diversos autores^{2,8,9} plantean que existen ciertas asociaciones no aleatorias de malformaciones, en las que no se ha establecido si el patrón corresponde a una secuencia ó a un síndrome, y lo nombran en términos embriológicos como asociaciones. Señalan que un ejemplo clínico importante es la asociación VACTERL (vertebral, anal, cardíaca, traqueoesofágica, renal y de las extremidades) que incluye varios defectos simultáneos: vertebrales, atresia anal, fístula traqueoesofágica con atresia, hipoplasia del radio y defectos renales.

Otros autores^{10,11} han informado, integrado a esta asociación, arteria umbilical única, alteraciones cardíacas y genitales. Estos defectos tienden a asociarse en cualquier combinación de dos ó más. Estudios publicados^{3,11} demuestran que estos defectos pueden aparecer en general de forma esporádica, incluso en familias sin presencia de antecedentes.

En las radiografías realizadas de la mano y antebrazo derechos no se observaron alteraciones en la parte ósea, pero necesitó de la atención del servicio de ortopedia y de fisioterapia con el objetivo de promover su rehabilitación ulterior (Figura 2).

Desde las primeras 24 horas de nacido se notó la presencia de escasa expulsión de meconio y se sospechó, desde entonces, la posibilidad diagnóstica de una malformación anorrectal. La inspección de la región anal demostró la existencia de un ano pequeño y normal. El tacto rectal resultó muy traumático, debido a la notable estrechez del canal rectal.

El diagnóstico se complementó mediante una radiografía contrastada de recto y sigmoide donde se aprecia una estenosis rectal severa (Figura 3). Este tipo de malformación anorrectal algunos autores^{11,6} la clasifican en el grupo I. Otros autores contemporáneos^{8,12} la incluyen dentro de las malformaciones bajas.

Este paciente necesitó varias sesiones de dilatación anal para corregir la estenosis. La corrección quirúrgica del defecto esofagotraqueal se realizó en un solo tiempo quirúrgico mediante una toracotomía derecha siguiendo la vía extrapleurales, con anastomosis del esófago en dos planos y ligadura de la fístula distal.

Por último se practicó una gastrostomía con fines alimenticios, con el objetivo de descomprimir y poner en reposo la anastomosis del esófago recién realizada.

Ciertos autores^{8,13} han realizado también la gastrostomía pero con fines descompresivos y plantean que de esta manera se impide el reflujo del contenido gástrico hacia la tráquea, sobre todo en tratamiento quirúrgico por etapas.

A los 10 días de la intervención quirúrgica, se realizó un esofagograma y se observó que se encontraba íntegra la zona de la anastomosis, pero se observaba una imagen en forma de un fino desfiladero que estrechaba la luz a ese nivel.

A los 45 días de la operación se realizó un esofagograma evolutivo, donde se comprobó la persistencia del segmento estenosado y fue necesario realizar entonces varias sesiones de dilataciones hasta corregir la estenosis y comprobar mediante la clínica la desaparición del reflujo que se presenta asociado a la estenosis.

Esta complicación, también ha sido registrada en la literatura revisada por nosotros^{5,14} y lo relaciona con el edema y con la fibrosis que se produce a nivel de la sutura de la anastomosis. La sonda de la gastrostomía fue retirada luego de comprobar que el paciente se alimentaba sin dificultad.

Las dilataciones influyeron en el aumento de su estadía hospitalaria. A los 4 meses de su intervención quirúrgica fue dado de alta de nuestro centro con peso y talla adecuados. Durante las consultas de seguimiento su evolución ha sido satisfactoria. La variante de malformación donde se asocia la atresia del esófago, la estenosis anal y la deformidad de una mano, es rara y no aparece informada por otros autores en nuestra revisión.^{1,6,9,15}

CONSIDERACIONES FINALES

- La combinación de atresia esofágica, estenosis rectal y deformidad de la mano derecha es una novedosa forma de presentación de estos defectos congénitos.
- En nuestro medio no existen antecedentes de casos registrados.
- La atención integral y multidisciplinaria que recibió este paciente fue determinante en el diagnóstico de sus defectos embriológicos, el tratamiento quirúrgico y su rehabilitación postoperatoria.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Pueyo G, Elías P, González M, Ruíz D, Escartin V, Esteban I. Mortalidad en pacientes con atresia de esófago: influencia del peso al nacer y de la malformación cardíaca. *An Esp Pediatr* 2001; 55(5):453-7.
2. Cano G, Solis S, Coto C, Cepeda M, Ramos A, López S, *et al.* Atresia de esófago y anomalías asociadas. *An Esp Pediatr* 1992; 36(6):455-9.
3. Llorente J, Martínez I, Asensio M, Boix-Ochoa J, Barrios P, Domínguez P. Esofagogastroplastia en la infancia: experiencia en 4 pacientes. *Cir Pediatr* 1995; 8(2):72-5.
4. Pueyo G, Elías P, González M, Pison C, Romeo U, Esteban I. Valoración pronóstica de la atresia de esófago: nuestra experiencia en 29 años. *Cir Pediatr* 2001; 14(4):145-51.
5. Soto MC, Rivilla F, Dorado MJ, Rueda S, Balboa F, Casillas JG. Neumopatía en pacientes intervenidos de atresia de esófago tipo III. *Cir Pediatr* 2000; 13(4):136-40.
6. Hubner ME, Nazer J, Cifuentes L. Atresia esofágica y malformaciones asociadas. *Rev Med Chil* 1999; 127(6):655-9.
7. López O, Avalos G, Mucino H, Larios A, Saldana C, González O. Dehiscencia de esófago-gastroanastomosis cervical posterior a ascenso gástrico por atresia esofágica tipo I. Reporte de un caso exitoso tratado con gel de fibrina y revisión de literatura. *Rev Gastroenterol Mex* 2003; 68(4):288-92.
8. Uroz T, Beltra P, Santana R, Hernández C, Mogueya SA, Ramos V, Avila S. Fundus gástrico tubulizado en el tratamiento de las atresias de esófago de segmento largo. *Cir Pediatr* 2005; 18(3):127-31.

9. Cano N, Benavent G, García V, Anton-Pacheco S, Portela C, Berchi G. Tratamiento toracoscópico de la atresia de esófago. *Cir Pediatr* 2004; 17(3):149-52.
10. Vilarino A, Cano I, Benavent MI, Jiménez MA, Delgado MD, Orbea C. Nuestra experiencia en cirugía neonatal a lo largo de 15 años. Seguimiento de 1.003 casos. *Cir Pediatr* 1996; 9(3):118-21.
11. Montedonico S, Diez-Pardo JA, Lassaletta L, Tovar JA. Adhesivos tisulares en la refistulización de la atresia de esófago. *Cir Pediatr* 1999; 12(3):110-2.
12. Montedonico S, Diez-Pardo JA, Lassaletta L, Tovar JA. Malformaciones respiratorias asociadas a la atresia de esófago. *Cir Pediatr* 1999; 12(2):61-4.
13. Nanni L, Vallasciani S, Perrelli L. Obstrucción esofágica congénita debida a diafragma mucoso completo: caso clínico. *Cir Pediatr* 2001; 14(1):38-40.
14. Hernández F, Rivas S, Avila LF, Luis AL, Martínez L, Lassaletta L, *et al.* Sustitución esofágica temprana en pacientes con atresia de esófago. *Cir Pediatr* 2003; 16(3):112-5.
15. Garcia-Montoto F, Martínez F, Falcone N, Cano I, Rubio P. Manejo anestésico en la corrección toracoscópica de atresia de esófago tipo I con ventilación unipulmonar con modalidad de flujo continuo. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 2005; 52(8):499-502.



Figura 1. Esofagograma funcional. Presencia de aire y segmento de sonda en el bolsón proximal.



Figura 2. Deformidad evidente de la mano derecha.



Fig 3. Recto sigmoideograma. Se observa aire y meconio impactado en la zona de la estenosis rectal.