

ATRESIA DE ESOFAGO, ATRESIA ANAL Y ENFERMEDAD DE MEMBRANA HIALINA

Dres. Pedro de Sarasqueta y Fermín Prieto (editores)

HISTORIA CLINICA

Se trata de una recién nacida prematura segunda gemelar, nacida a las 29 semanas de gestación, con un peso de 1100 g, apgar 5/7.

Presenta desde el nacimiento dificultad respiratoria que requirió oxígeno en halo. Se comprobó al examen físico atresia anal con fístula vestibular, distensión abdominal y atresia de esófago (AE) sospechada al no poderse pasar una sonda al estómago.

Ingresa a nuestro hospital las 10 hs de vida en mal estado general con severa dificultad respiratoria, cianótica y con importante distensión abdominal. Se la intuba y coloca en asistencia respiratoria mecánica (ARM) con una presión media de la vía aérea (MAP) de 10 cm H₂O y FiO₂ de 1.0. El primer estado ácido base fue pH 7.16, pCO₂ 63 mmHg paO₂ 140 mmHg Eb - 6, Bicarbonato 23 mEq/l, saturación 98%. La tensión arterial media era de 30 mmHg. Se le administró una primera dosis de surfactante.

La radiología confirma la AE con fístula traqueoesofágica y a las 24 horas de vida se decide realizar de urgencia gastrostomía y colostomía. Luego de la cirugía la niña continuaba inestable con severa insuficiencia respiratoria (pH 7.25, pCO₂ 59 mmHg, pO₂ 58 mmHg, Bicarbonato 24 mEq/l, Eb-3, Saturación 84% con Fi O₂ 1.0) a pesar de ser tratada con MAP de 12 cm H₂O y haber recibido una segunda dosis de surfactante.

La ecografía cerebral demostró una hemorragia intraventricular grado I. Se comprobó asimismo la salida de material espumoso por la sonda de gastrostomía, indicando la existencia de una fístula traqueoesofágica de gasto alto.

A los 30 horas de vida la paciente se encontraba muy grave, con inestabilidad hemodinámica, hipotensión arterial y episodios de bradicardia.

Luego de una nueva consulta con cirugía se decidió efectuar el cierre de la fístula traqueoesofágica como terapéutica para procurar la estabilización el cuadro respiratorio.

Asimismo se le indicó ventilación de alta frecuencia (VAF) con MAP de 13 cm H₂O, amplitud de 40 y FiO₂ de 0.8 lo que produjo rápida mejoría de los gases sanguíneos, pudiéndose disminuir la FiO₂ a 0.5 (pH 7.41, pCO₂ 36 mmHg pO₂ 56 mmHg, Bicarbonato 23 mEq/l, Eb-2,

Saturación 90%). Asimismo mejoró la tensión arterial media a 35 mmHg.

En estas condiciones se realizó el cierre de la fístula traqueoesofágica y la anastomosis del esófago. La evolución postoperatoria inmediata fue satisfactoria, pudiéndose descender la MAP paulatinamente.

A las 48 hs de vida la paciente estaba estable con descenso de los parámetros del respirador, detectándose un soplo sistólico en mesocardio.

El ecocardiograma demostró una CIV subtricuspídea de 0,6 cm, con una válvula pulmonar engrosada con gradiente de 30 mmHg y ductus arterioso permeable.

En los días subsiguientes la paciente permaneció estable, recibiendo alimentación parenteral, lográndose además el descenso progresivo de la ARM.

La evolución ulterior demostró la presencia de apneas, las que fueron relacionadas a reflujo gastroesofágico y que se resolvieron luego del tratamiento médico del mismo. En cuanto a su cardiopatía se observó aumento del gradiente valvular arribándose al diagnóstico de tetralogía de Fallot sin compromiso actual en la oxigenación.

La paciente fue extubada a los 9 días de vida continuándose la administración de oxígeno con bigotera, comenzando a alimentarse a los 10 días de vida por gastroclisis continua.

El progreso de peso ulterior fue adecuado, su examen neurológico normal y la evolución clínica satisfactoria hasta el alta.

DISCUSION CLINICA

*Dra. Claudia Cannizzaro**

La presentación de esta paciente cumple dos objetivos. En primer lugar, discutir la estrategia del tratamiento quirúrgico de la AE en prematuros de muy bajo peso con síndrome de dificultad respiratoria.

El segundo objetivo es analizar cual es el mejor método de estabilización respiratoria en neonatos con tan grave condición perinatal.

* Médica asistente de Neonatología. Hospital Juan P. Garrahan

Hasta hace pocos años era muy elevada la mortalidad de los prematuros de muy bajo peso con AE. Este hecho se debía a los límites que existían en la estabilización respiratoria y hemodinámica de estos niños y al empleo de estrategias quirúrgicas que no contribuían a mejorar la dificultad respiratoria.

En efecto en el neonato prematuro con AE y fístula, asociada a enfermedad de membrana hialina, la insuficiencia respiratoria debida a depleción de surfactante se ve agravada por la presencia de una fístula traqueoesofágica, generalmente grande, la que ocasiona disminución del volumen pulmonar y del volumen corriente respiratorio.

La conducta habitual en muchos centros quirúrgicos en situaciones como la aquí descrita, ante la grave dificultad respiratoria entendida como limitante de una operación mayor, consiste en realizar una gastrostomía a la espera de la mejoría de la enfermedad de membrana hialina, difiriendo el cierre de la fístula y la anastomosis esofágica. Este fue el procedimiento efectuado inicialmente en esta paciente.

Sin embargo la presencia de una gastrostomía en ocasiones empeora la insuficiencia respiratoria por la pérdida de volumen corriente pulmonar procedente de la fístula, conectada al exterior por la gastrostomía abierta.

En el presente caso se contó con una terapéutica de rescate respiratoria como la ventilación de alta frecuencia, que posee la ventaja, al emplear mucho menor volumen corriente que la ventilación convencional, de disminuir el gasto de la fístula. En este caso permitió estabilizar el volumen pulmonar. Con esta terapéutica respiratoria se pudo mejorar la oxigenación y realizar a las 24 horas del ingreso el cierre de la fístula, permitiendo además, la anastomosis esofágica.

*Dr. Fermín Prieto**

Tiempo atrás, cuando la mortalidad global en la AE era alta y particularmente en el grupo C de Waterston (prematuros con dificultad respiratoria y/o malformaciones severas asociadas), se imponía un criterio conservador intentándose resolver por etapas las malformaciones y procurando la estabilización del paciente para intentar la gran cirugía reparadora. Sin embargo la mejoría de los cuidados intensivos neonatales y sobre todo, la comprensión de las serias complicaciones observadas con este enfoque han cambiado la estrategia.

La gastrostomía por ejemplo, puede tener efectos desfavorables en los neonatos con enfermedad pulmonar que cursan con distensibilidad pulmonar disminuída y/o resistencia aumentada en la vía aérea. En efecto en estos casos se requiere alta pre-

sión del respirador. Como el aparato digestivo vinculado por la fístula al aparato respiratorio ofrece menor resistencia, resulta que gran parte del volumen pulmonar pasa al estómago deteriorando la ventilación. En los pacientes sin patología pulmonar y con distensibilidad normal la pérdida de volumen es mucho menos relevante y permite la estabilización respiratoria más fácilmente a pesar de existir la fístula.

Un residente

¿Cuál es la indicación de la VAF en estos casos?

*Dra. Diana Fariña**

Creo que es la misma que en los prematuros con enfermedad de membrana hialina sin AE. En estos casos debe iniciarse la asistencia respiratoria con ventilación convencional y administrar surfactante en dos oportunidades, si se requiere una $FiO_2 > 0.4$. En nuestro servicio se indica VAF si la MAP requerida en la vía aérea es mayor de 10 cmH_2O en niños con un peso al nacer menor de 1000 g y 12 $cm H_2O$ con un peso mayor. Este fue el criterio empleado en este caso, tomando en cuenta que existía una fístula traqueoesofágica de probable gasto alto, por lo que el niño podía beneficiarse de un método que emplea mucho menor volumen corriente que la ventilación convencional.

*Dra. Teresa Mazzucchelli***

Antes de la aparición de la VAF, para disminuir la pérdida de volumen por la fístula, se colocaba el tubo endotraqueal distal a la misma, tapando el orificio de la fístula con el tubo situado cerca de la carina.

Sin embargo en neonatos de tan bajo peso, es muy difícil sostener esa posición y dicha maniobra puede complicarse con el deslizamiento del tubo hacia el bronquio derecho, generando alteraciones de la ventilación y/o atelectasia.

Un residente

Se ha preconizado la obstrucción de la fístula por vía endoscópica ¿cuál es la opinión al respecto?

*Dr. Martínez Ferro****

Si bien Filston ha sugerido y realizado este procedimiento, nosotros no lo hemos hecho nunca y creemos que no es conveniente, porque es técnicamente muy difícil, puede agravar la condición respiratoria y presenta dificultades para sostener la oclusión efectiva.

* Jefe de Cirugía. Hospital Juan P. Garrahan.

* Médica principal de Neonatología. Hospital Juan P. Garrahan.

** Médica principal de Neonatología. Hospital Juan P. Garrahan.

*** Médico asistente de Cirugía. Hospital Juan P. Garrahan.

Un residente

¿ Han visto ruptura del estómago en estos casos?

Dr. Fermín Prieto

La ruptura del estómago es una complicación rara, ciertamente de muy grave pronóstico por los trastornos respiratorios inmediatos que produce debido a la pérdida masiva del volumen pulmonar, además del cuadro abdominal perforativo.

Pese a su bajo riesgo de producción ésta es otra razón por la que a mi criterio debe intentarse el cierre precoz de la fístula traqueoesofágica.

Residente

¿Cuál fue el rol de la cardiopatía en este caso?

*Dra. Susana Rodriguez**

Afortunadamente si bien se trató de una tetralogía de Fallot, esta cardiopatía no generó compromiso hemodinámico importante en esta etapa, lo que hubiera agravado el pronóstico. En efecto no hubo tendencia a la hipoxemia ya que la obstrucción valvular pulmonar era leve y el gradiente transvalvular bajo.

Con respecto a la fístula rectovaginal, si bien la indicación de colostomía es acertada, entiendo que con el paciente cursando una dificultad respiratoria grave, esta indicación pudo haberse diferido intentándose inicialmente la dilatación de la fístula recto-vaginal, lo que hubiera permitido la evacuación y descompresión del colon, realizando la colostomía en un momento de mayor estabilidad de la paciente. Creo que la estrategia quirúrgica empleada en esta prematura con asociación VATER y atresia de ano admitiría un planteo más conservador.

Dra. Diana Fariña

La VAF parece ser prometedora para estabilizar la función respiratoria en pacientes de este tipo,

siendo por ahora una terapia de rescate a utilizar en pacientes seleccionados en los que ha fracasado la asistencia respiratoria convencional.

Dr. Fermín Prieto

En síntesis, esta paciente demuestra la creciente posibilidad de sobrevivida con buen pronóstico de prematuros de muy bajo peso con graves malformaciones congénitas. Este caso es valioso porque ejemplifica una situación en la que el cierre de la fístula traqueoesofágica revirtió sustancialmente la dificultad del manejo ventilatorio. Resulta claro que siempre debe priorizarse el cierre de la fístula traqueoesofágica y no la gastrostomía como primera cirugía.

La indicación de gastrostomía responde a la idea de evitar reflujo gástrico a la vía aérea en los pacientes con AE y fístula. Sin embargo no hay suficiente evidencia de reflujo de contenido gástrico en el árbol traqueobronquial de estos niños en esta etapa inicial.

Comparto además la opinión de la Dra. Rodriguez respecto del manejo inicial de la malformación recto genital.

Un último comentario. Tuve ocasión de operar otro neonato bajo VAF sin pasarlo a ventilación convencional. El paciente se mantuvo estable durante la operación, sin interferir las maniobras de reparación de un bronquio fuente lesionado.

Lo señalo por haber sido una experiencia interesante, reproducible en situaciones críticas como la de este paciente.

LECTURA RECOMENDADA

1. O'Neill, J.A., Holcomb W: Recent experience with esophageal atresia. *Ann Surg.* 1982; 195: 739-745.
2. Templeton J., Schnauffer L.: Managment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in the neonate with severe respiratory distress syndrome. *Ped Surg.* 1985; 20: 394-397.
3. Filston H., Chitwood W.: The Fogarty balloon catheter as an aid to managment of the infant with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula *J. P. Surg.* 1982; 17: 149-151.

* Médica principal de Neonatología. Hospital Juan P. Garrahan.