



UNIVERSIDAD AUTÓNOMA DE QUERÉTARO
FACULTAD DE MEDICINA
ESPECIALIDAD EN PEDIATRÍA

**“ESTADO ACTUAL DE LA ATRESIA ESOFÁGICA EN EL
HOSPITAL DE ESPECIALIDADES DEL NIÑO Y LA MUJER, ANÁLISIS DE LOS
ÚLTIMOS 5 AÑOS”**

TESIS

Que como parte de los requisitos para obtener el grado de:

ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

Yvonne Estefanía Yáñez Olea

DIRIGIDO POR:

Dr. Nicolás Camacho Calderón. Jefe de División de Investigación y Posgrado.

Facultad de Medicina, UAQ

CODIRIGIDO POR:

Dra. Mónica Noguez Castillo. Médico Cirujano Pediatra Adscrito al Hospital de
Especialidades del Niño y la Mujer (SESEQ)

Dr. En C.S. Nicolás Camacho Calderón

PRESIDENTE

Med. Esp. Mónica Noguez Castillo

SECRETARIO

Med. Esp. José Luis Rivera Coronel

VOCAL

Med. Esp. Ma De Lourdes Ramírez Balderas

SUPLENTE

Med. Esp. Roselia Ramírez Rivera

SUPLENTE

Centro Universitario, Querétaro, Qro a jueves 22 de abril de 2026

México

La presente obra está bajo la licencia:
<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>



CC BY-NC-ND 4.0 DEED

Atribución-NoComercial-SinDerivadas 4.0 Internacional

Usted es libre de:

Compartir — copiar y redistribuir el material en cualquier medio o formato

La licenciante no puede revocar estas libertades en tanto usted siga los términos de la licencia

Bajo los siguientes términos:



Atribución — Usted debe dar [crédito de manera adecuada](#), brindar un enlace a la licencia, e [indicar si se han realizado cambios](#). Puede hacerlo en cualquier forma razonable, pero no de forma tal que sugiera que usted o su uso tienen el apoyo de la licenciante.



NoComercial — Usted no puede hacer uso del material con [propósitos comerciales](#).



SinDerivadas — Si [remezcla, transforma o crea a partir](#) del material, no podrá distribuir el material modificado.

No hay restricciones adicionales — No puede aplicar términos legales ni [medidas tecnológicas](#) que restrinjan legalmente a otras a hacer cualquier uso permitido por la licencia.

Avisos:

No tiene que cumplir con la licencia para elementos del material en el dominio público o cuando su uso esté permitido por una [excepción o limitación](#) aplicable.

No se dan garantías. La licencia podría no darle todos los permisos que necesita para el uso que tenga previsto. Por ejemplo, otros derechos como [publicidad, privacidad, o derechos morales](#) pueden limitar la forma en que utilice el material.

I. DEDICATORIAS

A mis padres, por acompañarme con amor incondicional en cada día y en cada desvelo.

A mis maestros, por brindarme las herramientas y la inspiración para convertirme en la profesional que soy hoy.

Y a mi hermano, por recordarme -una y otra vez- que debía terminar esta tesis.

I.	ÍNDICE	
I.	DEDICATORIAS	2
II.	ÍNDICE DE TABLAS Y LUSTRACIONES	5
III.	RESUMEN	6
	ABSTRACT	7
1.	INTRODUCCIÓN	9
1.1.	PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA	9
2.	JUSTIFICACIÓN	10
3.	FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA	11
3.1.	DEFINICIÓN	11
3.2.	ANTECEDENTES DEL PROBLEMA	11
3.3.	EPIDEMIOLOGÍA	11
3.4.	EMBRIOLOGÍA	13
3.5.	ANATOMÍA	14
3.7.	ETIOPATOGENIA	16
3.8.	MALFORMACIONES ASOCIADAS	17
3.9.	COMORBILIDADES Y FACTORES FISIOPATOLÓGICOS ASOCIADOS	17
3.10.	CLASIFICACIÓN	19
3.11.	DIAGNÓSTICO PRENATAL	21
3.12.	DIAGNÓSTICO POSTNATAL	23
3.13.	MANEJO PRENATAL	25
3.14.	TRATAMIENTO PREOPERATORIO	25
3.15.	TRATAMIENTO QUIRÚRGICO	26
3.16.	CUIDADOS POSTOPERATORIOS	28
3.17.	COMPLICACIONES	29
3.18.	SEGUIMIENTO	31
3.19.	PRONÓSTICO	32
4.	MATERIALES Y MÉTODOS	34
4.1.	DISEÑO	34
4.2.	DEFINICIÓN DEL UNIVERSO	34
4.3.	TAMAÑO DE LA MUESTRA	34
5.	HIPÓTESIS DE TRABAJO	34
6.	OBJETIVO GENERAL	34

7. OBJETIVOS ESPECÍFICOS	34
7.1. DEFINICIÓN DE LOS SUJETOS DE OBSERVACIÓN	35
7.2. DEFINICIÓN DEL GRUPO CONTROL	35
7.3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN	35
7.4. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN	35
7.5. CRITERIOS DE ELIMINACIÓN	35
8. DEFINICIÓN DEL PLAN DE PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE LA INFORMACIÓN	36
9. CONSIDERACIONES ÉTICAS	36
11. RESULTADOS	37
12. DISCUSIÓN	47
13. CONCLUSIONES	50
14. ANEXOS	52
15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS	53

II. ÍNDICE DE ILUSTRACIONES

Ilustración 1. Hipótesis del desarrollo traqueoesofágico.....	14
Ilustración 2 Clasificación anatómica de la atresia esofágica (Gross)	20
Ilustración 3 Distribución por edad gestacional de los pacientes con atresia esofágica	38
Ilustración 4 Distribución de las anomalías VACTERL	41
Ilustración 5 Propuesta de algoritmo para el abordaje diagnóstico y terapéutico en pacientes con sospecha de atresia esofágica.....	52

III. ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1 Distribución por sexo de los pacientes con atresia esofágica en el HENM	37
Tabla 2 Distribución por edad gestacional	38
Tabla 4 Distribución por peso al nacimiento.....	38
Tabla 5 Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el diagnóstico.....	39
Tabla 6 Tipo de atresia esofágica de los pacientes con atresia esofágica en el HENM según la clasificación anatómica de Gross	39
Tabla 7 Tipo de atresia esofágica de los pacientes con atresia esofágica en el HENM según la clasificación pronóstica de Waterston	40
Tabla 8 Porcentaje de malformaciones asociadas	40
Tabla 9 Tipo de malformación tipo VACTERL presente en los pacientes con atresia esofágica	41
Tabla 10 Distribución de pacientes con más de una anomalía VACTERL.....	42
Tabla 11 Tipo de manejo quirúrgico empleado	43
Tabla 12 Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la corrección quirúrgica.....	43
Tabla 13 Distribución de las complicaciones postquirúrgicas.....	44
Tabla 14 Tiempo transcurrido desde la corrección quirúrgica hasta el inicio de la alimentación enteral	45
Tabla 15 Tiempo transcurrido desde el inicio de la alimentación enteral hasta el alcance de los requerimientos calóricos completos.....	45
Tabla 16 Tiempo transcurrido desde la corrección quirúrgica hasta el retiro de la ventilación mecánica	45
Tabla 17 Desenlace de los pacientes tratados por atresia esofágica en el HENM.....	46
Tabla 18 Causas de defunción de los pacientes con atresia esofágica en el HENM	46
Tabla 19 Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el egreso hospitalario	46

IV. RESUMEN

La atresia esofágica es la anomalía congénita más frecuente del esófago, teniendo una incidencia global de 1:2,000-4,500 recién nacidos vivos. Anteriormente era considerada fatal, actualmente con los avances en cirugía y cuidados neonatales, las tasas de supervivencia se han elevado hasta más del 90%. Sin embargo, el aumento en la supervivencia ha traído consigo un incremento en las complicaciones y comorbilidades asociadas a la patología y a las técnicas quirúrgicas empleadas para su corrección.

En este estudio, revisamos los expedientes con diagnóstico de atresia esofágica en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer en Querétaro, con el objetivo de determinar las características epidemiológicas, el manejo pre y postquirúrgico recibido, así como los desenlaces obtenidos de los pacientes con dicha patología en nuestro hospital. Se realizó un estudio descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo, basado en la revisión de 31 expedientes clínico con el diagnóstico de estudio entre los años 2017-2021, de los cuales 26 cumplieron con los criterios de inclusión. La prevalencia encontrada fue de 5.12 por cada 10,000 recién nacidos vivos. Se observó una ligera predominancia en el sexo masculino (53.8%). La mayoría fueron recién nacidos pretérmino (69.1%) y con peso al nacer >1,800 gramos. El diagnóstico se realizó en el periodo neonatal inmediato en el 92.3% de los casos, siendo poco frecuente el diagnóstico prenatal. En cuanto a la clasificación anatómica, el tipo más común fue la atresia esofágica con fístula distal (92.3%). Según la clasificación pronóstica de Waterston, la mayor proporción de pacientes se ubicó en la categoría B (42.3%), seguida de la categoría C (38.5%), lo que refleja una proporción considerable de pacientes con factores de riesgo asociados, como bajo peso al nacer, neumonía y malformaciones congénitas.

Más de la mitad de los pacientes (53.8%) presentaron malformaciones congénitas asociadas, predominando aquellas correspondientes a la asociación VACTERL. Estos hallazgos evidencian la complejidad clínica de esta patología y la necesidad de un tratamiento multidisciplinario.

En conclusión, la atresia esofágica continúa siendo una patología relevante en el ámbito neonatal, con alta supervivencia, pero significativa carga de morbilidad. El

conocimiento del perfil epidemiológico y de los resultados del manejo en el contexto institucional permite identificar áreas de oportunidad para mejorar el diagnóstico oportuno, el tratamiento quirúrgico y el seguimiento a largo plazo de los pacientes.

ABSTRACT

Esophageal atresia is the most common congenital anomaly of the esophagus, with a global incidence of 1:2,000–4,500 live births. It was previously considered a fatal condition; however, with advances in surgical techniques and neonatal care, survival rates have increased to over 90%. Nevertheless, this improvement in survival has been accompanied by an increase in complications and comorbidities associated with both the disease itself and the surgical techniques used for its correction.

In this study, we reviewed medical records of patients diagnosed with esophageal atresia at the Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer in Querétaro, with the aim of determining epidemiological characteristics, pre- and postoperative management, and clinical outcomes of patients with this condition in our institution.

A descriptive, cross-sectional, observational, and retrospective study was conducted, based on the review of 31 clinical records from 2017 to 2021, of which 26 met the inclusion criteria. The prevalence found was 5.12 per 10,000 live births. A slight male predominance was observed (53.8%). Most patients were preterm newborns (69.1%) with a birth weight >1,800 grams. Diagnosis was made in the immediate neonatal period in 92.3% of cases, while prenatal diagnosis was uncommon. Regarding anatomical classification, the most common type was esophageal atresia with distal fistula (92.3%). According to the Waterston prognostic classification, most patients were classified as category B (42.3%), followed by category C (38.5%), reflecting a considerable proportion of patients with associated risk factors such as low birth weight, pneumonia, and congenital malformations.

More than half of the patients (53.8%) presented associated congenital malformations, those corresponding to the VACTERL association. These findings highlight the clinical complexity of this condition and the need for a multidisciplinary approach to treatment.

In conclusion, esophageal atresia remains a relevant condition in the neonatal setting, with high survival rates but a significant burden of morbidity. Knowledge of the epidemiological profile and management outcomes within an institutional context allows for the identification of areas of opportunity to improve diagnosis.

1. INTRODUCCIÓN

1.1. PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

La atresia esofágica es la anomalía congénita más frecuente del esófago, actualmente se le estima una prevalencia mundial de 2.4/100,000 recién nacidos vivos. Se clasifica en 5 tipos, siendo el más común el tipo III (85% de los casos). A pesar de haber sido considerada anteriormente una anomalía congénita fatal, actualmente, gracias a la mejoría en las técnicas quirúrgica y el cuidado neonatal, la supervivencia de los pacientes ha incrementado hasta ser mayor al 90%, así mismo se ha mejorado su detección temprana y la atención y evaluación de las comorbilidades asociadas a la patología, de tal modo que hoy en día la mortalidad está prácticamente limitada a aquellos casos que cursan con malformaciones congénitas graves asociadas. Sin embargo, concomitantemente con la disminución de la mortalidad, se ha descrito un incremento en las comorbilidades y complicaciones asociadas a la atresia de esófago, algunas de ellas causadas por condiciones inherentes a la patología y otras asociadas a las técnicas de reparación quirúrgica.

El Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer es un hospital de segundo nivel que es centro de referencia para la patología congénita quirúrgica en el estado de Querétaro. Actualmente no se cuenta con una evaluación o un análisis del perfil epidemiológico ni de los resultados obtenidos en nuestro hospital, es por ello por lo que planteamos el tema del presenta trabajo de investigación; para evaluar las características epidemiológicas de los recién nacidos afectados con esta patología, el manejo pre, post y quirúrgico otorgado, así como el desenlace obtenido del mismo. Lo anterior con la intención de identificar las áreas de oportunidad para la detección, manejo y seguimiento de los pacientes.

2. JUSTIFICACIÓN

Nuestro hospital es una unidad de 2do nivel de atención, centro de referencia regional, que cuenta con una unidad de medicina materno-fetal, servicio de neonatología y de cirugía pediátrica, que desde hace 20 años maneja pacientes con atresia esofágica con o sin fístula. Debido al incremento en el volumen de la población y el tipo de patologías que se atienden en nuestro hospital, consideramos importante contar con un perfil epidemiológico y análisis de los resultados obtenidos en el manejo de pacientes con esta condición, ya que esto nos permitirá identificar las áreas de oportunidad en el manejo de la patología. Es por ello por lo que la presente investigación pretende identificar el perfil epidemiológico de la atresia esofágica en nuestro hospital durante los últimos 5 años.

Identificaremos aspectos tales como la prevalencia por sexo y la edad gestacional promedio de los recién nacidos con atresia esofágica, el peso al nacer, el método mediante el cual se realizó el diagnóstico definitivo, la frecuencia de cada tipo de atresia esofágica, la clasificación pronóstica, y las malformaciones congénitas asociadas más frecuentemente en nuestra población, así mismo identificaremos los resultados en el manejo de esta compleja patología incluyéndose el tipo de abordaje quirúrgico utilizado, tiempo de estancia intrahospitalaria, el tiempo transcurrido desde la corrección quirúrgica hasta el inicio de la alimentación por vía oral. Finalmente se determinará la presencia de complicaciones postquirúrgicas e identificaremos si el desenlace del paciente fue favorable (alta a su domicilio) o si culminó en deceso, de esta manera valoraremos la tasa de mortalidad de esta patología.

Este trabajo otorgará, a corto plazo, una visión integral de la epidemiología y los resultados del manejo de la atresia esofágica en nuestra institución durante los últimos 5 años y ofrecerá datos que nos permitan, a mediano y largo plazo, proponer acciones para mejorar la atención de los niños afectados con esta patología: desde mejorar su diagnóstico prenatal hasta garantizar un seguimiento integral para tratar las comorbilidades más frecuentemente asociadas a la reparación quirúrgica en nuestro hospital.

3. FUNDAMENTACIÓN TEÓRICA

3.1. DEFINICIÓN

La fístula traqueoesofágica (FTE) y la atresia esofágica (AE) son un espectro de anomalías congénitas caracterizadas por falta de continuidad del esófago (atresia) y la presencia, o no, de una comunicación anormal entre la tráquea y el segmento distal o proximal del esófago (fístula). (Lee, 2018) (Pardy et al., 2019)

3.2. ANTECEDENTES DEL PROBLEMA

La atresia de esófago fue considerada anteriormente como una anomalía congénita fatal; sin embargo, tras la primera reparación exitosa de AE en 1941, la mejoría en los cuidados prequirúrgicos, las técnicas quirúrgicas y el cuidado neonatal postquirúrgico, han incrementado la supervivencia hasta ser mayor al 90%. En algunas series se ha reportado supervivencia del 100% posterior a la reparación quirúrgica en recién nacidos con AE sin otras anomalías asociadas, y 87% para aquellos con AE de brecha amplia, anomalías cardíacas asociadas y/o peso muy bajo al nacimiento (<1,500 gr). (van Lennep et al., 2019) (Spitz, 2006). Actualmente, la mortalidad ha disminuido drásticamente siendo las muertes, en su mayoría, secundarias a comorbilidades o anomalías congénitas severas. Así, la atresia de esófago ha dejado de ser únicamente una patología neonatal, sino que es también una condición que requiere seguimiento de por vida, ya que las comorbilidades asociadas a la reparación quirúrgica (dismotilidad esofágica, reflujo gastroesofágico, esofagitis, cambios epiteliales metaplásicos, etc.) pueden permanecer hasta la edad adulta. (Dingemann et al., 2020) (Pinheiro et al., 2012)

3.3. EPIDEMIOLOGÍA

La atresia esofágica es la anomalía congénita más común del esófago. Aunque las pérdidas intrauterinas ocurren, el 97% de los pacientes con AE nacen vivos (Nassar et al., 2012). Su prevalencia e incidencia mundial están estimadas en 2.4 (rango 1.3-4.6) /100,000 y 1:2,000-4,500 recién nacidos vivos, respectivamente. En el 70-90% de los casos, la AE se presenta junto con una fístula traqueoesofágica (Bogs et al., 2018). La mayoría de los casos son esporádicos, sin embargo, se ha descrito

una mayor incidencia en gemelos (riesgo relativo 2.56 veces mayor que en hijos únicos). Actualmente existe una tasa de supervivencia hasta del 95% en los centros con los mejores cuidados neonatales (Pinheiro et al., 2012).

Se estima que hasta el 96.8% de los fetos con AE presentan, además, otras anomalías congénitas asociadas entre las que se incluyen: aquellas de la asociación VACTERL (vertebrales, anales, cardíacas, traqueoesofágicas, renales y de las extremidades) en el 50% de los casos, síndrome CHARGE (coloboma, anomalías cardíacas, atresia de coanas, retraso psicomotor, genitourinarias y auriculares/sordera) en el 1%, trisomía 18 en el 6%, trisomía 21 en el 1-3% de los casos (Pedersen et al., 2012)(van Lennep et al., 2019)(Lee, 2018). Respecto a la asociación con FTE, el 80% de los recién nacidos con AE cursan también con FTE distal, 2% con FTE proximal, 7% no tienen fístula y 4% tienen FTE sin atresia (Lee, 2018).

En México, la incidencia aproximada es de 1:2,500-4,500 nacidos vivos. No hay predominio de sexo y no existe un patrón hereditario, sin embargo, se reporta mayor frecuencia en gemelos. Entre el 50-60% de los pacientes presentan anomalías asociadas a nivel urinario, digestivo, cardíaco, musculoesquelético y cromosomopatías hasta en el 6-10% de los casos. (García & Franco Gutiérrez, 2011)

En un estudio realizado en el Instituto Nacional de Pediatría en el cual se recolectaron 320 expedientes de 29 años (1971-1999) se obtuvieron los siguientes resultados: el peso al nacimiento fue <1800 gr en el 13% de los pacientes, 57% presentaron compromiso ventilatorio o pulmonar; por lo anterior y, de acuerdo con la clasificación de Waterston, el 47.8% se englobaron en la categoría C, 37.8% categoría B y el 14% en la categoría A. El 66.2% presentó malformaciones asociadas, predominando las cardiovasculares, 20% pudieron agruparse como asociación VACTERL, y las alteraciones genéticas estuvieron presentes en el 4.5% de los pacientes. De acuerdo con la clasificación de Gross, las atresias fueron: tipo I en el 7.3% de los casos, tipo II en el 2.5%, tipo III en el 87%, tipo IV en el 0.4% y tipo V el 1.7%. De los 320 pacientes, sólo 227 fueron sometidos a corrección quirúrgica, siendo el procedimiento más utilizado el cierre de fístula traqueoesofágica y anastomosis término-terminal (84.1%), interposición de colon

(13.6%) y cierre de FTE (1.76%); 20% de los operados dentro del instituto presentaron complicaciones secundarias a la cirugía, siendo la más común la fuga de la anastomosis (31%). En cuanto a la mortalidad, fallecieron 178 pacientes (55.6%) por diversas causas, incluyendo a aquellos por cuya gravedad no fue posible la corrección quirúrgica (González Zamora & Villegas Álvarez, 2001).

3.4. EMBRIOLOGÍA

El intestino primitivo proviene del endodermo y da lugar al esófago y a la tráquea entre la 4ª y 6ª semanas de gestación (Ioannides & Copp, 2009). A pesar de que el mecanismo exacto de la separación entre el esófago y la tráquea no ha sido totalmente dilucidado, se han desarrollado diversos modelos morfológicos para explicar su desarrollo. Dichos modelos son: el de excrecencia, de cuenca y de septación (van Lennep et al., 2019)(Edwards et al., 2021).

1. Modelo de septación: las crestas laterales dorsoventrales del intestino primitivo se unen en la línea media hasta la formación de un septo de tejido mesenquimatoso que divide el tubo digestivo en esófago, dorsalmente, y tráquea, ventralmente (Fausett & Klingensmith, 2012).

2. Modelo de cuenca: el tejido del intestino anterior crece hacia ambos lados y el tejido nuevo se convierte en esófago o tráquea. (van Lennep et al., 2019). En esta teoría, la atresia esofágica es el resultado de la pérdida de una porción del intestino anterior previamente formado debido a regresión hacia el embrión. (Pinheiro et al., 2012)

3. Modelo de excrecencia: la tráquea es originada de un proceso de evaginación del intestino anterior, creciendo en dirección caudal, mientras que el intestino anterior restante se convierte en el tejido esofágico. (van Lennep et al., 2019) (Ioannides et al., 2010)

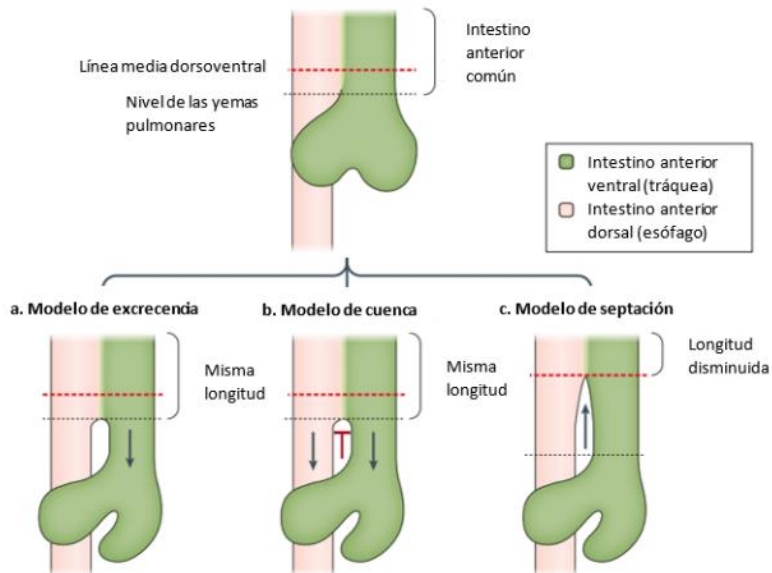


Ilustración 1. Hipótesis del desarrollo traqueo-esofágico (Traducida de Van Lennep et al., 2019)

3.5. ANATOMÍA

El esófago es un órgano tubular compuesto de tejido muscular y mucoso, que conecta la faringe con el estómago. Se sitúa en el mediastino, posterior a la tráquea, pasa a través del hiato esofágico del diafragma y se une al estómago en el cardias. Su longitud es de 8-10 cm al nacimiento y duplica su tamaño en los primeros años de vida. Su pared está compuesta de cuatro capas: mucosa, submucosa, muscular propia y adventicia, carece de serosa. La mucosa está formada por epitelio escamoso estratificado no queratinizado, la muscular de la mucosa es la capa más profunda de la mucosa y contiene fibras longitudinales de músculo liso, la submucosa contiene los plexos venosos y linfáticos, la muscular propia contiene una capa interna con músculo circular y una externa con fibras longitudinales. El tercio superior del esófago está compuesto principalmente por músculo estriado bajo control voluntario, el tercio medio está compuesto de una mezcla de fibras de músculo liso y estriado, y el tercio inferior contiene únicamente fibras de músculo liso bajo control autonómico. Dos esfínteres controlan el paso del contenido hacia el tracto gastrointestinal: el esfínter esofágico superior, cuya conformación es anatómica (músculos cricofaríngeo y constrictor inferior de la faringe) y un esfínter inferior el cual es fisiológico.

La irrigación del esófago proximal proviene de la arteria subclavia y sus ramas, incluyendo la arteria tiroidea inferior la cual irriga el esófago superior; el esófago torácico está irrigado directamente por ramas de la aorta; y el esófago abdominal recibe su irrigación de las arterias diafragmáticas. (Geroge W Holocomb et al., 2020)

La inervación del esófago es sensitiva, motora, parasimpática y simpática. El sistema parasimpático llega al esófago supra bronquial a través del nervio vago derecho, y del lado izquierdo por el nervio laríngeo recurrente izquierdo. Algunos ramos se dividen en ramas cortas que penetran el esófago por sus caras anterior y posterior. En el segmento infra bronquial, los ramos de ambos vagos, muy ramificados entre sí se reparten por sus paredes antes de penetrarlo. La inervación simpática adopta la vía de los nervios vasculares y llega al esófago con las arterias. El esófago abdominal está inervado por ramas directas de los nervios espláncnicos. (Latarjet et al., 2019)

3.6. FISIOLÓGÍA

La función principal del esófago es conducir el bolo alimenticio desde la faringe hasta el estómago. A partir de la etapa faringolaríngea, la deglución se vuelve involuntaria y la deglución depende de un arco reflejo generado por fibras vegetativas aferentes y eferentes, asociadas a un centro nervioso en el bulbo raquídeo. Dicho sistema produce que el bolo alimenticio se transporte desde la porción inicial del esófago hasta el estómago, y consta de los siguientes mecanismos:

-El EES: es una zona de alta presión intraluminal, de 2-4 cm de largo, situado en la unión de la faringe con el esófago, se corresponde anatómicamente al músculo constrictor inferior de la faringe, el músculo cricofaríngeo y la parte craneal del esófago cervical; en reposo, es el músculo cricofaríngeo el principal componente tónico de cierre, siendo su presión en reposo de entre 30-200 mmHg en personas sanas. Durante la deglución, el EES se relaja por 0.5 segundos y después se contrae mientras la onda peristáltica continúa hacia abajo.

La progresión del bolo alimentario se efectúa gracias a una onda peristáltica motora en cuya producción colaboran las fibras musculares lisas parietales, circulares y longitudinales. Existen tres tipos de ondas peristálticas:

-Peristalsis primaria: se origina debajo del EES después de la propulsión del bolo faríngeo hacia el esófago. Es una contracción potente de entre 80-120 cmH₂O, da lugar a contracciones distales que se propagan a 2-5 cm/s. En reposo, se mantiene una presión negativa en el cuerpo del esófago, con variaciones de ± 10 cmH₂O según la fase respiratoria.

-Peristalsis secundaria: se ocasiona por la distensión parietal o el reflujo gastroesofágico. Comienza al nivel de la zona de estimulación esofágica y propulsa el bolo en sentido distal, hacia el estómago.

-Peristalsis terciaria: son ondas de baja amplitud y no son propulsivas, son descoordinadas y su función no está clara.

Finalmente, el bolo debe superar un último obstáculo: el EI. Es una zona especializada del esófago distal constituida por un engrosamiento de la capa muscular circular (5 mm), de 3 cm de longitud (esfínter intrínseco) y el hiato diafragmático (esfínter extrínseco). En esta región existe hipertonia intraluminal de 15-30 mmHg por encima de la presión intragástrica lo cual evita el reflujo del contenido gástrico hacia el esófago. Su relajación transitoria es necesaria para completar el paso del bolo alimentario hasta el estómago. Dicha relajación forma parte del peristaltismo primario y es un fenómeno reflejo generado en el centro de la deglución del sistema nervioso central y que se activa por aferencias sensitivas faríngeas (nervio laríngeo superior y nervio glossofaríngeo). (Prades J et al., 2011)

3.7. ETIOPATOGENIA

Se han implicado diversos genes y vías de señalización en el desarrollo de la atresia esofágica. Entre ellos, los factores de transcripción Nkx2.1 (un marcador respiratorio expresado en el intestino anterior ventral) y SOX2 (un marcador gastrointestinal expresado en el intestino anterior dorsal); normalmente, la inhibición de Nkx2.1 y la activación de SOX2 general la separación del esófago y la tráquea, sin embargo,

cuando este patrón es alterado, sucede fallo en la separación traqueoesofágica (Que et al., 2006).

Otra vía de señalización que se ha relacionado con la compartimentalización anormal del intestino anterior es la de SHH (Sonic Hedgehog) pues regula los genes FOX, los cuales, en modelos animales, se han relacionado con anomalías del intestino anterior y, en humanos, se ha demostrado que están asociados con AE y asociación VACTERL (Litingtung et al., 1998).

3.8. MALFORMACIONES ASOCIADAS

Los pacientes con AE sin fístula tienen malformaciones asociadas en el 10% de los casos, mientras que las AE con FTE las tienen hasta en el 65% (Holland & Fitzgerald, 2010). Las más comunes son las asociaciones VACTERL y CHARGE. Se estima que las alteraciones cardiovasculares se presentan en el 23% de los casos, las musculoesqueléticas en el 18%, anorrectales e intestinales en el 16%, genitourinarias el 15%, de cabeza y cuello 10%, mediastinales 8%, anomalías cromosómicas (trisomías 13, 14 y 18) en el 5.5%, vasculares como arco aórtico derecho (2.5-5%) y persistencia de vena cava superior izquierda (10%). Se pueden presentar también alteraciones como Síndrome de Potter e hipoplasia cerebral (Pinheiro et al., 2012); la estenosis esofágica congénita (por remanentes traqueobronquiales, fibromuscular o membranosa) está presente en el 3-14% de los casos al nacimiento (van Lennep et al., 2019).

3.9. COMORBILIDADES Y FACTORES FISIOPATOLÓGICOS ASOCIADOS

Dismotilidad esofágica: presente en todos los pacientes con AE y es un factor clave en la fisiopatología de múltiples comorbilidades asociadas a AE (Boleken et al., 2007). Está causada por anomalías (hipoplasia o conexiones Inter ganglionares anormales) en el plexo mientérico del segmento proximal del esófago y a una disminución en la densidad y maduración de las células de Cajal en los segmentos proximales y distales del esófago. También puede ser debida a anomalías en el patrón de ramificación del nervio vago e inervación intrínseca

anormal del esófago. Ocasiona disfagia, dificultad para la alimentación, reflujo gastroesofágico (RGE) y mayor riesgo de complicaciones pulmonares secundarias a aspiración (Midrio et al., 2010). Puede exacerbarse tras la reparación quirúrgica (por ejemplo, lesión iatrogénica del nervio vago, estenosis de la anastomosis, esofagitis péptica), resultando en peristalsis deficiente y contracciones descoordinadas del esófago. (van Lennep et al., 2019)

Comorbilidades respiratorias: debido al desarrollo anormal de las yemas pulmonares puede ocurrir compromiso de las ramificaciones de la vía aérea, broncomalacia, traqueomalacia (17% de los casos) y pulmones hipoplásicos. Además, lo anterior puede estar aunado a alteraciones en el aclaramiento mucociliar lo cual ocasiona tos subsecuente, bronquitis (en el 74% de los casos) y neumonías de repetición por aspiración (van Lennep et al., 2019).

Enfermedad por reflujo gastroesofágico: dependiendo del método usado para su medición (biopsia por endoscopia y/o pHmetría de 24 hora), su prevalencia oscila entre el 30-70% de los casos de AE (van Lennep et al., 2019). Se debe en parte a la deficiencia intrínseca de la función motora del esófago la cual es exacerbada por la reparación quirúrgica, causando una alteración en la unión esófago gástrica y el ángulo de His.(Spitz, 2006). Otros factores de riesgo son la dismotilidad gástrica y el vaciamiento gástrico retardado (presente en el 57% de los niños nacidos con AE); los pacientes con AE de brecha amplia son más susceptibles a padecer RGE ya que la reparación ocasiona separación del esfínter esofágico inferior del diafragma crural, ocasionando disfunción de la barrera antirreflujo de la unión esofagogástrica (Pinheiro et al., 2012).

Los síntomas de ERGE incluyen problemas respiratorios, regurgitación, vómito, falla de medro, aspiraciones silentes, y BRUE (Eventos Breves, Resueltos e Inexplicados) en niños pequeños; dolor torácico y síntomas típicos de RGE en niños más grandes (>6 años). El diagnóstico se realiza mediante pHmetría de 24 hrs, impedancia intraluminal o estudio contrastado. El tratamiento incluye medidas dietéticas, colocación del lactante en adecuada posición, y tratamiento farmacológico con inhibidores de la bomba de protones (IBP) (van Lennep et al., 2019). El tratamiento quirúrgico (funduplicatura de Nissen) se sugiere en casos de

RGE asociado con estenosis recurrente de la anastomosis, RGE con pobre control a pesar de terapia con IBP óptima o alimentación transpilórica prolongada (Krishnan et al., 2016).

Esofagitis eosinofílica (EEo): se ha reportado una prevalencia hasta del 17% en los pacientes nacidos con AE. Algunas hipótesis incluyen: la disminución de la barrera mucosa como resultado de RGE severo, lo cual permite a los alérgenos alimentarios entrar a la capa submucosa y causar inflamación eosinofílica; la dismotilidad esofágica, disfagia y estasis, lo cual causa exposición prolongada de la mucosa dañada al alérgeno alimentario ocasionándose la EEo (Arias et al., 2016)(van Lennep et al., 2019).

3.10. CLASIFICACIÓN

Clasificación anatómica

La primera clasificación fue publicada por Vogt en 1929 y fue modificada por Gross en 1953, de modo que actualmente existen dos clasificaciones que están determinadas por la localización de la atresia y la presencia y proximidad de la fístula asociada (van Lennep et al., 2019). Los principales tipos de atresia esofágica son:

Tipo A Gross, Vogt II (8%) – AE sin fístula: ningún cabo del esófago está conectado a la tráquea.

Tipo B Gross, Vogt III (3%) – AE con FTE proximal: la porción media del esófago está ausente y hay fístula hacia la tráquea desde la porción proximal del esófago.

Tipo C Gross, Vogt IIIb (85%) – AE con FTE distal: la porción media del esófago está ausente y la tráquea está conectada la porción distal del esófago.

Tipo D Gross, Vogt IIIa (<1%) – AE con fístula proximal y distal: ausencia de una porción del esófago, con fístula a la tráquea desde ambas porciones, superior e inferior, del esófago.

Tipo E Gross (4%) – FTE sin atresia o fístula en “H”: el esófago está completo con fístula hacia la tráquea. El esófago puede tener estrechamiento en alguna de sus porciones. (Pinheiro et al., 2012) (Lee, 2018)

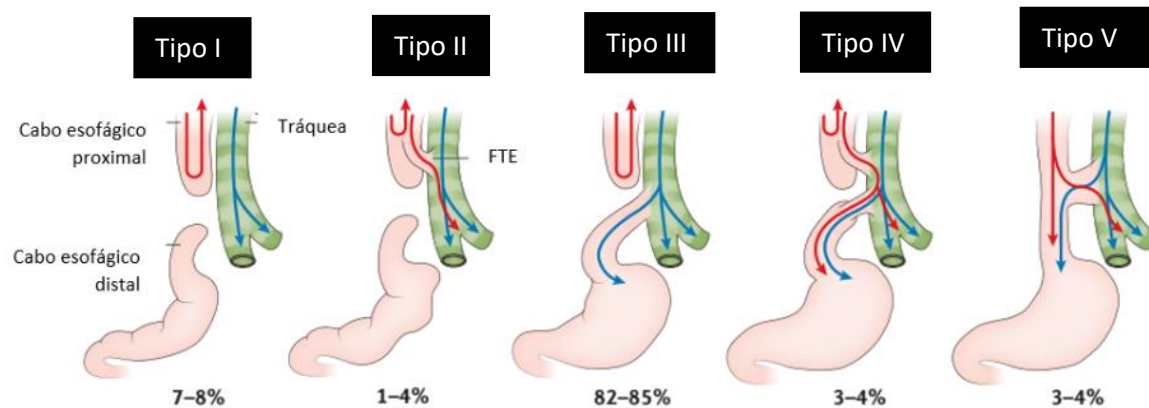


Ilustración 2 Clasificación anatómica de la atresia esofágica (Gross) y su frecuencia reportada (Traducida de Van Lennep et al., 2019)

Clasificación pronóstica

Existen 3 clasificaciones preoperatorias de riesgo: Waterston, Montreal y Spitz. Sirven como guía para determinar el tipo de tratamiento que se ofrecerá.

1. Waterston: considera peso al nacer, presencia o ausencia de neumonía y presencia de anomalías congénitas asociadas. Se categorizan de la siguiente manera:

- Grupo A: peso >2500 gr, sin complicaciones
- Grupo B: 1800-2500 gr, sin complicaciones o >2500 gr con neumonía/anomalía congénita moderada
- Grupo C: <1800 gr, sin complicaciones o >2500 gr con neumonía y/o anomalía congénita severa

2. Montreal: considera factores como dependencia a ventilación mecánica y asociación de anomalías congénitas como factores pronósticos.

- Grupo I: anomalía mayor aislada o dependencia a ventilación mecánica con presencia de anomalías congénitas no significativas.
- Grupo II: anomalías congénitas severas o dependencia a ventilación mecánica asociada con una anomalía mayor

3. Spitz: considera el peso al nacer y la presencia de anomalías cardíacas.

- Grupo I: peso >1500 gr sin anomalías cardíacas
- Grupo II: peso <1500 gr o presencia de anomalía cardíaca

-Grupo III: peso <1500 gr y presencia de anomalía cardíaca

Entre las anomalías congénitas asociadas a la AE/FTE, existen algunas que se consideran de riesgo para un desenlace desfavorable, entre ellas se encuentran las anomalías cromosómicas (trisomía 21, 14 y 18), Síndrome de Potter, hipoplasia cerebral, defectos cardíacos mayores no corregibles y hemorragias intraventriculares grado IV, y se consideran como factores a considerar para no otorgar manejo quirúrgico. (Pinheiro et al., 2012)

3.11. DIAGNÓSTICO PRENATAL

La detección prenatal de la AE permite una búsqueda intencionada de anomalías asociadas, así como también provee la oportunidad de un adecuado consejo prenatal, una disminución en los traslados postnatales de pacientes con la patología y su atención desde el nacimiento en un hospital capacitado para su tratamiento. Sin embargo, el diagnóstico prenatal de la atresia esofágica continúa siendo un reto, realizándose sólo entre el 24-32% de los casos (Spaggiari et al., 2015). En la actualidad se han empleado técnicas como ultrasonido, resonancia magnética y análisis del líquido amniótico, sin embargo, a pesar de los avances en las tecnologías de imagen, continúa sin existir un método de diagnóstico prenatal ideal. (Pardy et al., 2019)

Ultrasonido

Los signos ultrasonográficos para sospechar AE son: polihidramnios (ILA >18 cm o bolsillo vertical >8 cm) a partir de las 24 SDG, burbuja gástrica pequeña (estómago fetal de tamaño reducido respecto a normogramas fetales) o ausente (no visualización del estómago fetal después de una observación superior a 30 minutos) a las 14 SDG; y el “signo de la bolsa vacía” (visualización de cabo ciego del esófago repleto de fluido durante la deglución fetal) aproximadamente en la semana 32 de gestación. Sin embargo, el uso del ultrasonido para el diagnóstico prenatal es limitado, ya que es operador dependiente, los signos pueden no ser específicos, pueden presentarse de forma transitoria (Pinheiro et al., 2012).

Reportes de medicina materno-fetal han encontrado que el polihidramnios está presente en el 56.3% de los casos de AE y la burbuja gástrica ausente en el 50% (Holland & Fitzgerald, 2010). La combinación de polihidramnios y ausencia de burbuja gástrica tienen un valor predictivo positivo de 44-56%. Así mismo, en un metaanálisis, el cual incluyó 20 estudios en los que se analizaron 73,246 ultrasonidos prenatales de los cuales 1,760 tuvieron AE confirmada, se encontró que el ultrasonido prenatal tiene una sensibilidad de 41.9% y especificidad de 99.9% en el diagnóstico de la AE (Pardy et al., 2019).

Resonancia magnética

Es una herramienta no invasiva que incrementa la eficacia en el diagnóstico prenatal de la AE, tiene una sensibilidad del 94.7% y especificidad de 89.3% (van Lennep et al., 2019) (Pardy et al., 2019). A pesar de su alta sensibilidad y especificidad, debe realizarse en forma complementaria al USG, debido a que hay una gran proporción de falsos positivos cuando las imágenes de la RMN son analizadas en solitario (Pinheiro et al., 2012).

Mediante RMN los signos de sospecha son: el “signo de la bolsa vacía” (sensibilidad del 82% y especificidad del 100%), la no visualización de la porción intratorácica del esófago, la cual, a diferencia de la identificación de polihidramnios y ausencia de burbuja gástrica mediante USG, no se afecta por la presencia de FTE u otras anomalías congénitas (Garabedian et al., 2014); y el signo de la hipofaringe fetal distendida (causada por el flujo retrógrado del líquido amniótico debido a la obstrucción) (van Lennep et al., 2019).

Análisis del líquido amniótico

La gamma-glutamil transpeptidasa (GGTP) es una enzima digestiva que es secretada por las microvellosidades y que se encuentra presente en el líquido amniótico. Inicialmente la deglución fetal de líquido resulta en la acumulación de GGTP en el tracto gastrointestinal, la cual es liberada hacia el líquido amniótico cuando la membrana anal se abre. Posteriormente, cuando el esfínter anal madura, la GGTP se retienen en el meconio, disminuyendo así sus niveles en el líquido

amniótico. En la atresia esofágica, los vómitos fetales resultan en la acumulación de GGTP en el líquido amniótico (Muller et al., 2013).

La medición de GGTP y alfa-fetoproteína (AFP) (expresados como múltiplo de mediana (MoM) correspondiente a la relación entre el valor medido y el valor medio definido para esa edad gestacional), se han utilizado para generar un índice de líquido amniótico (AFP (MoM) x GGTP (MoM)), en el cual un puntaje ≥ 3 es sugestivo de atresia esofágica. Existen pocos estudios que evalúen su eficacia, sin embargo se ha encontrado una sensibilidad de 89.9% y especificidad de 99.6%. (Pardy et al., 2019) (van Lennep et al., 2019)

3.12. DIAGNÓSTICO POSTNATAL

A pesar de que el diagnóstico de AE puede establecerse prenatalmente, más del 90% de los pacientes son diagnosticados posterior al nacimiento. (van Lennep et al., 2019)

Manifestaciones clínicas

En la sala de alojamiento conjunto, un recién nacido con AE, puede presentarse con sialorrea abundante, burbujas de saliva, vómitos, episodios de cianosis y sofocación durante la alimentación, así como dificultad respiratoria (secundarios al paso de saliva o contenido alimentario hacia los pulmones a través de una FTE) (van Lennep et al., 2019). El diagnóstico también debe ser considerado cuando haya imposibilidad para introducir una sonda nasogástrica más allá de 10-12 cm. (Pinheiro et al., 2012)

Los casos de "fistula en H" tienen una presentación clínica distinta. Los niños afectados con esta condición se presentan con historia de múltiples episodios de neumonía por aspiración, el diagnóstico a menudo se realiza mediante esofagograma con contraste, serie esofagogastroduodenal o broncoscopia observándose la fístula en la porción inferior del esófago cervical. (Pinheiro et al., 2012)

Auxiliares diagnósticos

Una vez establecida la sospecha diagnóstica, debe confirmarse el diagnóstico mediante estudios de imagen, así mismo deben realizarse estudios de extensión en búsqueda de malformaciones asociadas para determinar el riesgo preoperatorio y la posibilidad de realizar otros procedimientos quirúrgicos:

Radiografía simple de tórax: Se puede confirmar la continuidad esofágica insertando una sonda 10 Fr con marcaje radioopaco en la punta a través de la nariz o boca y obteniendo una radiografía simple de tórax; en caso de AE, la punta de la sonda se observará curvada en el cabo ciego superior esofágico aproximadamente al nivel de T2-T4. Esta técnica, además de identificar la atresia, puede proveer alguna información acerca de la longitud del cabo proximal. Si la punta de la sonda pasa más allá del nivel de la carina, entonces deberá cuestionarse el diagnóstico de AE y deberán considerarse diagnósticos diferenciales como estenosis esofágica, anillos traqueales y perforación iatrogénica del esófago. Si existe duda, se puede administrar una pequeña cantidad de contraste en el cabo superior, pero esto debe ser realizado bajo fluoroscopia y con la dirección del cirujano para asegurar que el medio de contraste no sea aspirado. (Geroge W Holocomb et al., 2020). La presencia de burbuja gástrica y distensión abdominal en la radiografía simple de abdomen habla de la presencia de una fístula traqueoesofágica distal, mientras que su ausencia habla de que no hay fístula distal o que existe, pero ocluida por moco. (McDuffie et al., 2010). Una radiografía de tórax puede revelar también otras anomalías asociadas tales como vértebras anormales, atresia duodenal, etc. (Geroge W Holocomb et al., 2020).

Laringotraqueobroncoscopia: es útil para identificar la FTE y para determinar su anatomía con respecto a la carina, se realiza durante el mismo evento quirúrgico pero previo a la cirugía definitiva. También es útil para identificar otras anomalías de la vía aérea como traqueomalacia y para ocluir la FTE con un balón, facilitando así la ventilación y evitando la distensión gástrica y el reflujo gastroesofágico (Spitz, 2006).

Radiografía posteroanterior de tórax: para valorar la silueta cardíaca y el índice cardiorácico en búsqueda de signos que sugieran cardiopatía congénita asociada.

Se ha demostrado que una radiografía y clínica normales predicen la ausencia de anomalías cardíacas congénitas, por lo que el eco prequirúrgico no es siempre necesario y debe ser reservado para niños con anomalías clínicas y/o radiológicas. (Pinheiro et al., 2012)

Ecocardiograma y electrocardiograma: deben ser realizados como abordaje prequirúrgico para la detección de anomalías cardíacas o vasculares tales como Tetralogía de Fallot o arco aórtico derecho, los cuales pueden modificar el abordaje quirúrgico y el tratamiento anestésico. (van Lennep et al., 2019)

Exploración física completa, radiografías de columna vertebral, USG abdominal, renal y de sacro: se realizan como búsqueda intencionada de anomalías de la asociación VACTERL y síndrome CHARGE. (van Lennep et al., 2019)

Resonancia magnética: es poco común, pero se considera la técnica de imagen de elección en la planeación quirúrgica, especialmente en aquellos casos con anomalías congénitas cardíacas (ej. Anomalías en el arco aórtico y sus ramas) (Dingemann et al., 2020).

Fluoroscopia y traqueoscopia: se realizan de manera combinada, junto con la radiografía de tórax, para determinar la longitud de la brecha entre los dos extremos del esófago. (van Lennep et al., 2019)

3.13. MANEJO PRENATAL

A diferencia de otras malformaciones congénitas, tales como hernia diafragmática o hidronefrosis, en las cuales la cirugía intrauterina puede ser efectiva para mejorar el pronóstico del paciente, para la AE no hay tratamiento prenatal hasta este momento (van Lennep et al., 2019).

3.14. TRATAMIENTO PREOPERATORIO

El objetivo del tratamiento preoperatorio es mejorar el estado general del recién nacido de modo que la cirugía ocurra en las mejores condiciones posibles. Una vez que el diagnóstico es confirmado, el neonato debe trasladarse a un centro que disponga con cirugía pediátrica tan pronto como sea posible.

Cuidado neonatal: estabilización del estatus respiratorio del recién nacido, evitando la intubación; monitorización de signos vitales y colocación de accesos vasculares, preferentemente vías centrales (Pinheiro et al., 2012).

Ventilación: se reserva sólo para aquellos casos en los que sea estrictamente necesario. En caso de requerirse ventilación mecánica, debe usarse ventilación de baja presión debido al riesgo de escape de aire a través de una FTE hacia el estómago, resultando en riesgo de perforación gástrica. Si es posible, el extremo distal del tubo endotraqueal debe colocarse distal a la fístula, para minimizar el riesgo de ventilación a través de la fístula. La inserción mediante traqueoscopia de un catéter Fogarty en la fístula, con el balón inflado en el esófago, permite una mejor ventilación y reduce el riesgo de aspiración. (van Lennep et al., 2019)

Prevención de aspiración: debe colocarse una sonda de Replogle (sonda con doble lumen que se introduce a través de la fosa nasal hasta el cabo ciego del esófago para drenar la saliva) con succión continua y el paciente debe posicionarse en Trendelenburg inverso para prevenir aspiraciones y el reflujo del contenido gástrico hacia una FTE distal (Spitz, 2006) . Si la colocación de una sonda de doble lumen no es posible, o en casos de atresia esofágica tipo I o de brecha amplia, la esofagostomía puede ser la única manera para prevenir aspiración. La realización de gastrostomía puede proveer tiempo adicional para la preparación y estabilización del paciente previo a la cirugía de reparación definitiva. (van Lennep et al., 2019)

Profilaxis antibiótica: se han aislado cepas de *Pseudomona* y *Serratia* en la porción proximal del esófago, por lo tanto está recomendada la profilaxis antibiótica con amoxicilina/clavulánico.(Spitz, 2006)

3.15. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

El objetivo es crear una anastomosis de los cabos distal y proximal del esófago y, si está presente, ligar y dividir la FTE. En la mayoría de los casos, la reparación quirúrgica se realiza en un tiempo breve posterior a la estabilización del paciente. Previo a la estabilización, las únicas indicaciones para realizar cirugía de emergencia en estos pacientes son perforación gástrica inminente y la presencia de síndrome de dificultad respiratoria, ya que puede requerirse ligadura transpleural de

la FTE para mejorar el estado respiratorio. En el caso de pacientes con AE de brecha amplia o en aquellos con comorbilidades severas o malformaciones múltiples, la cirugía retardada es la primera opción (van Lennep et al., 2019)

Cuidados anestésicos: deben estar enfocados en disminuir la ventilación a través de la fístula, localizando el final del tubo endotraqueal distal a la fístula, previniendo así la distensión gástrica, perforación y/o compromiso ventilatorio. La posición semi-prona es la de elección, con el lado derecho elevado a 45° y el brazo derecho sobre la cabeza (Alabbad, Shaw, et al., 2009).

Manejo quirúrgico: La corrección primaria de la AE y la FTE es la mejor opción de tratamiento en ausencia de malformaciones severas. (Pinheiro et al., 2012). El tipo de abordaje dependerá del tipo de atresia y de la longitud entre los cabos esofágicos:

-AE con fístula distal (tipo III): el abordaje puede ser mediante toracotomía o toracoscopia para realización de plastia esofágica primaria con cierre de FTE. En el abordaje por toracotomía se realiza una toracotomía posterolateral, siendo el sitio de entrada el tórax el opuesto a la localización del arco aórtico (Geroge W Holocomb et al., 2020). El procedimiento inicia con el cierre de la fístula y, posteriormente, se procede a la corrección de la AE mediante anastomosis término-terminal si la distancia entre ambos extremos esofágicos lo permite. Existe información limitada sobre la colocación de una sonda transanastomótica, aunque se observado que su uso puede llevar a una menor duración de la NPT, menor riesgo de infección y estancia hospitalaria más corta (Alabbad, Ryckman, et al., 2009)(Pinheiro et al., 2012)

-AE sin fístula distal (tipo I): el tratamiento estándar inicial es la gastrostomía y laringotraqueobroncoscopia durante el mismo procedimiento, para excluir fístula proximal u otras anomalías traqueobronquiales asociadas. Una vez colocada la gastrostomía, se debe instituir la alimentación para agrandar el estómago y el cabo distal del esófago, para posteriormente realizar la anastomosis término-terminal. En algunos casos será necesaria la realización de una esofagostomía lateral del saco proximal del esófago (Geroge W Holocomb et al., 2020).

-AE de brecha amplia: se define como aquella con una distancia mayor a 3 cm o mayor de la altura de 2 cuerpos vertebrales entre ambos cabos del esófago. La longitud de la brecha puede determinarse mediante la realización de un estudio simultáneo con contraste en el cabo superior del esófago y el inferior mediante instilación de medio de contraste a través de una gastrostomía. (Geroge W Holocomb et al., 2020) El tratamiento incluye gastrostomía y descompresión del saco proximal mediante esofagostomía. Dichas medidas proporcionan tiempo para el alargamiento del esófago con el crecimiento lineal del paciente. La corrección quirúrgica retardada se completa aproximadamente a los 3 meses de edad, con la realización de la anastomosis. De no ser posible, puede realizarse interposición colónica, gástrica o yeyunal. Sin embargo, los resultados subóptimos obtenidos con dichas técnicas han llevado al desarrollo de otras que intentan elongar el esófago lo suficiente para lograr la anastomosis. Por ejemplo, la técnica Foker (uso de suturas de tracción para elongar las porciones esofágicas y aproximarlas unas a otras para completar la anastomosis) y la técnica de Kimura (esofagostomía cutánea inicial, elongación esofágica extratorácica multietapa y, finalmente, anastomosis esofágica definitiva) (Pinheiro et al., 2012) (Geroge W Holocomb et al., 2020).

-Fístula en H: el abordaje inicia con una broncoscopia rígida en un intento de canalizar la fístula con un tubo de alimentación pequeño o un catéter Fogarty, esto permitirá la identificación de la fístula al momento de la cirugía. Posteriormente se realiza separación de las porciones esofágica y traqueal mediante sutura. (Pinheiro et al., 2012)

3.16. CUIDADOS POSTOPERATORIOS

En la mayoría de los centros, el niño regresa a la unidad de cuidados intensivos bajo ventilación mecánica y con el cuello flexionado para reducir la tensión de la anastomosis. Cuando la anastomosis esofágica se ha realizado bajo tensión, el infante puede ser selectivamente sometido a parálisis muscular. Si se ha insertado una sonda de alimentación transanastomótica, puede iniciarse la vía enteral a través de ella progresivamente, usualmente iniciándose a las 48 hrs posteriores a la cirugía siempre que no haya evidencia de fuga de la anastomosis o RGE significativo.

(George W Holocomb et al., 2020). Antes de iniciarse la alimentación vía oral, y ante cualquier duda sobre la integridad de la anastomosis, se debe realizar un estudio con medio de contraste hidrosoluble. Una vez comprobada la integridad esofágica y cuando el paciente pueda deglutir saliva, debe iniciarse la alimentación vía oral por succión. (Pinheiro et al., 2012).

3.17. COMPLICACIONES

Las principales complicaciones durante el periodo postoperatorio son: fuga de la anastomosis, recurrencia de la fístula, escoliosis, deformidades de la pared torácica y alteraciones respiratorias (Holland & Fitzgerald, 2010).

Fugas de la anastomosis: ocurren en el 15-20% de los pacientes. Son causadas por segmentos esofágicos pequeños, isquemia de los bordes de la anastomosis, exceso de tensión de esta, mala técnica o tipo de sutura, movilización excesiva del cabo distal esofágico y presencia brecha larga entre ambos cabos (Upadhyaya et al., 2007). Las fugas menores (involucro de <25% de la circunferencia de la anastomosis), ocurren en el 20% de los casos y son espontáneamente reabsorbidas, requiriendo únicamente manejo conservador (succión a través de sonda de doble lumen, nutrición transpilórica, nutrición parenteral total, drenaje externo en caso de derrame pleural, y uso de antibióticos). Las fugas mayores, ocurren en el 3-5% de los casos (van Lennep et al., 2019), y pueden causar neumotórax a tensión requiriendo la colocación de un tubo de drenaje mediante toracotomía.

En los casos de fuga de la anastomosis, debe realizarse toracotomía en un intento de reparación; si hay disrupción completa que impida cualquier intento de reanastomosis, se realizará esofagostomía cervical y cierre del esófago distal. El reemplazo esofágico se hará en un tiempo quirúrgico subsecuente. (Pinheiro et al., 2012)

Estenosis esofágica: su incidencia varía entre 30-40% de los casos y es la causa más común de reintervención en postoperados de AE/FTE. Los factores de riesgo involucrados son tensión, fuga en la anastomosis, AE de brecha larga, RGE y diámetro inicial de la anastomosis menor a 3 mm. (van Lennep et al., 2019)

(Baghdadi et al., 2021). La mayoría responde a dilataciones endoscópicas, pero es esencial tratar agresivamente el RGE para disminuir el impacto del reflujo ácido en la formación de nuevas estenosis (Pinheiro et al., 2012). En el caso de estenosis refractarias, se han reportado otros tratamientos como esteroides sistémicos o locales, mitomicina C tópica, terapia endoscópica incisional con electrocauterio, colocación de catéter de balón o stent esofágico, sin embargo, dichas opciones terapéuticas se han reportado sólo en algunos estudios de casos. Si ninguno de los tratamientos fue efectivo, se considerará resección del segmento estenótico y reemplazo esofágico. (van Lennep et al., 2019)

Deformidades en la pared torácica y escoliosis: una toracotomía sin adecuada preservación muscular puede resultar en importantes morbilidades musculoesqueléticas, aunado a ello, las anomalías vertebrales asociadas pueden contribuir a deformidades de la pared torácica o de la columna vertebral por afectación directa de las costillas o de las vértebras. Se ha reportado escápula “alada” secundaria a lesión neuromuscular del dorsal ancho en el 24% de los pacientes sometidos a toracotomía posterolateral para reparación de AE/FTE. La escoliosis es más común en pacientes quienes han sido sometidos a más de una toracotomía o en quienes se realizó sección en las porciones del serrato anterior y del dorsal ancho o de sus inervaciones. Las deformidades de la pared torácica pueden disminuirse o evitarse con el uso de toracoscopia. (Pinheiro et al., 2012).

Alteraciones respiratorias: las principales complicaciones respiratorias (bronquitis recurrente, neumonía, sibilancias [>40%], tos [>78%], bronquiectasias, disnea [>37%]) son frecuentes en pacientes reparados de AE. Los factores involucrados son: presencia de secreciones retenidas por traqueomalacia, broncoaspiración relacionada a peristalsis esofágica deficiente, estenosis esofágica y recurrencia de RGE o de la FTE. (Pinheiro et al., 2012). Se ha diagnosticado bronquitis en más del 74% de los pacientes nacidos con AE, predisposición a hiperreactividad bronquial y alergias en >65%, enfermedad pulmonar restrictiva en >58%, infecciones respiratorias en >53% y enfermedad pulmonar crónica en >50%. (van Lennep et al., 2019)

Recurrencia de la fístula: se reporta una incidencia entre 3-10% (Holland & Fitzgerald, 2010). Los factores de riesgo para el desarrollo de una FTE recurrente incluyen anastomosis bajo tensión, fuga de la anastomosis y ligación en vez de división de la FTE. Los tratamientos incluyen inyección endoscópica de ácido tricloroacético y corrección quirúrgica. (van Lennep et al., 2019)

Además de las complicaciones postquirúrgicas, los pacientes presentan riesgo de múltiples patologías relacionadas a la AE, por ejemplo: disfagia en el 21-84%, dificultades para la alimentación y aversión alimentaria hasta en el 80%, resultando los casos más severos en malnutrición y pobre crecimiento; esofagitis confirmada histológicamente en el 23%, con progresión a metaplasia gástrica en el 17% y desarrollo de esófago de Barret en el 7% (prevalencia cuatro veces mayor que en la población general) (van Lennep et al., 2019).

3.18. SEGUIMIENTO

De acuerdo con las guías de la ESPGHAN-NASPGHAN, los pacientes nacidos con AE deberían ser evaluados por un equipo multidisciplinario que incluya cirujano pediatra, gastroenterólogo, neumólogo y otorrinolaringólogo, además deberán recibir valoración por genetista clínico, terapeuta del lenguaje, fisioterapeuta y nutriólogo en caso necesario (Krishnan et al., 2016).

Debido al riesgo de desarrollo de ERGE y sus potenciales complicaciones, se recomienda el tratamiento rutinario con IBPs durante el primer año de vida, la continuación o suspensión del tratamiento se valorará según los resultados de los estudios de seguimiento. Deben realizarse endoscopias con biopsia multinivel (cuatro biopsias en cada cuadrante a múltiples niveles); en niños al menos en tres ocasiones (después de detener la terapia con IBPs, antes de los 10 años y en la transición a la adultez) (Krishnan et al., 2016), en otras literaturas se menciona que, cuando las biopsias esofágicas se reporten completamente normales, el seguimiento puede ser discontinuado a los 3 años, mientras que en pacientes con esofagitis leve deberá ampliarse al menos hasta los 6 años (Pinheiro et al., 2012). En adultos con antecedente de AE, los programas de tamizaje están bajo

evaluación, pero se sugiere que debe considerarse la realización de endoscopias cada 5-10 años (van Lennep et al., 2019). Otros estudios que pueden realizarse incluyen: estudio contrastado de la deglución con video fluoroscopia para identificar disfagia y sus causas subyacentes, manometría para diferenciar los problemas de motilidad de otras causas de disfagia, pHmetría de 24 hrs combinada con impedancia intraluminal para identificar la presencia de reflujo ácido y no ácido (debido a la prescripción de IBPs, es común que los pacientes con ERGE nacidos con AE tengan una mayor exposición a reflujo no ácido que los controles sin AE), (van Lennep et al., 2019).

3.19. PRONÓSTICO

La literatura respecto al impacto de la AE y sus comorbilidades sobre la calidad de vida es escasa. En un estudio que utilizó el cuestionario Child Health Score (50-87 ítems que evaluaron funcionamiento físico, emocional y conductual, dolor, comportamiento general, salud mental, autoestima, percepción general de la salud, actividades y cohesión familiares) se identificó una calidad de vida normal (Legrand et al., 2012). Mientras tanto, otro estudio midió la calidad de vida de aquellos nacidos con AE contra controles, utilizando el cuestionario Kidscreen (63 ítems que evaluaron bienestar físico, autonomía y relación con los padres, soporte social y ambiente escolar) mostraron que la calidad de vida de los pacientes con antecedente AE era similar a la de los controles sanos. A pesar de que la calidad de vida de los niños nacidos con AE fue normal, se reportaron niveles menores de bienestar en aquellos que fueron sometidos a cirugía de reemplazo esofágico o múltiples dilataciones esofágicas (Dingemann et al., 2014).

Recientemente, Dellenmark et al, desarrollaron y validaron un cuestionario de calidad de vida específico para AE el cual consta de dos cuestionarios (uno para aquellos entre 2-7 años y otro para aquellos entre 8-17 años) y consta de preguntas respecto a alimentación, bebida, relaciones con otras personas, aspectos generales de la vida, problemas corporales, síntomas de molestia, impacto en el uso de los servicios de salud, tratamiento médico, confianza y otros problemas adicionales debidos a anomalías relacionadas con la AE. Los resultados preliminares indicaron

que las dificultades para la alimentación, disfagia, vómito, pirosis, las alteraciones respiratorias y el antecedente de haber portado gastrostomía reducen la calidad de vida entre los niños de 2-7 años nacidos con AE, mientras que en el grupo entre 8-17 años, las dilataciones esofágicas y otros procedimientos tales como anastomosis retardada o reemplazo esofágico fueron los factores asociados con disminución en la calidad de vida (Dellenmark-Blom et al., 2018).

4. MATERIALES Y MÉTODOS

4.1. DISEÑO

Descriptivo, transversal, observacional y retrospectivo

4.2. DEFINICIÓN DEL UNIVERSO

Todos los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de atresia esofágica y/o fístula traqueoesofágica nacidos en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer (SESEQ) o que hayan sido trasladados al mismo, y que hayan recibido tratamiento dentro de la institución en los últimos 5 años, que cumplan con los criterios de inclusión del presente proyecto de investigación.

4.3. TAMAÑO DE LA MUESTRA

Sin tamaño de muestra, se revisarán todos los expedientes de los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión (censo de 31 expedientes)

5. HIPÓTESIS DE TRABAJO

No aplica, se trata de un estudio descriptivo

6. OBJETIVO GENERAL

Conocer el estado actual de la atresia esofágica manejada en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer (SESEQ) durante el periodo comprendido de 2017 a 2022.

7. OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Identificar las semanas de gestación al nacimiento de los nacidos con AE
- Identificar el peso al nacimiento de los recién nacidos con AE
- Determinar la prevalencia de atresia esofágica en el HENM
- Determinar la frecuencia de presentación de los tipos de atresia esofágica según su clasificación anatómica y pronóstica
- Determinar el método por el cual se realizó el diagnóstico de atresia esofágica

- Identificar las malformaciones congénitas y comorbilidades asociadas a la atresia esofágica en los pacientes con AE
- Identificar las técnicas quirúrgicas para corrección de la atresia esofágica en el HENM
- Describir la evolución postquirúrgica en pacientes postoperados de reparación de atresia esofágica en el HENM.
- Determinar la mortalidad postoperatoria de la atresia esofágica en el HENM

7.1. DEFINICIÓN DE LOS SUJETOS DE OBSERVACIÓN

Expedientes clínicos en archivo de todos los pacientes con diagnóstico de atresia esofágica tratados en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer

7.2. DEFINICIÓN DEL GRUPO CONTROL

No hay grupo control

7.3. CRITERIOS DE INCLUSIÓN

Pacientes de ambos sexos

Pacientes con diagnóstico de atresia esofágica y/o fístula traqueoesofágica

Pacientes cuyo diagnóstico haya sido establecido entre el 01 de enero de 2017 y el 31 de diciembre del 2021

Pacientes cuyo manejo quirúrgico completo se haya realizado en el Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer del estado de Querétaro

Pacientes con expediente completo en archivo clínico

7.4. CRITERIOS DE EXCLUSIÓN

Pacientes operados en otra institución sólo trasladados al HENM para su seguimiento

7.5. CRITERIOS DE ELIMINACIÓN

Pacientes con expediente incompleto o ilocalizable

8. DEFINICIÓN DEL PLAN DE PROCESAMIENTO Y PRESENTACIÓN DE LA INFORMACIÓN

Se revisarán los expedientes de todos los pacientes que cumplan con los criterios de inclusión y se recolectará la información mediante la hoja de recolección de datos. Al contar con la información, ésta se ordenará y clasificará en hoja de cálculo de Microsoft Excel y se obtendrán, mediante fórmulas matemáticas en dicho programa, los valores promedio, y los rangos o límites de las variables. Se presentará finalmente la información mediante tablas y gráficos estadísticos.

9. CONSIDERACIONES ÉTICAS

Para el presente protocolo de investigación clínica, se ha considerado lo emitido en la Norma técnica 313, para la presentación de proyectos e informes técnicos de investigaciones en las instituciones de atención a la salud; la declaración de Helsinki y Tokio para los principios éticos empleados sobre el material humano, datos identificables y el manejo de los datos personales. Así como los aspectos establecidos en la Ley General de Salud en su capítulo de investigación en seres humanos.

Por las características del protocolo se considera que no es de riesgo. Asimismo, no requiere de un consentimiento informado ya que la unidad de análisis es el expediente clínico.

10. ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Se elaboró una base de datos en Microsoft Excel mediante la captura de información obtenido de los expedientes clínicos incluidos en el presente estudio. Posteriormente, los datos fueron depurados, codificados y organizados de acuerdo con las variables de interés previamente definidas. Se realizó un análisis estadístico descriptivo en el cual las variables cualitativas se expresaron mediante frecuencias absolutas y porcentajes, mientras que las variables cuantitativas se analizaron mediante medidas de tendencia central como mediana y de dispersión (rango y

desviación estándar). Los resultados se presentaron en tablas y gráficas para facilitar su interpretación. No se realizaron pruebas analíticas debido a la naturaleza descriptiva del estudio y al tamaño de muestra.

11. RESULTADOS

Se encontraron 31 expedientes con el diagnóstico de atresia esofágica y/o fístula traqueoesofágica, de los cuales, 5 fueron eliminados por haber recibido tratamiento quirúrgico previo en otra institución de modo que 26 cumplieron con los criterios de inclusión. Según datos obtenidos del servicio de estadística del HENM, sabemos que durante el periodo estudiado se atendieron en total 50,759 nacimientos (11,981 en 2017, 11,617 en 2018, 10,853 en 2019, 8,554 en 2020 y 7,754 en 2021) de modo que la prevalencia de atresia esofágica en nuestro hospital fue de 5.12 por cada 10,000 recién nacidos vivos.

Doce pacientes pertenecían al sexo femenino (46.2%) y catorce al sexo masculino (53.8%)

Distribución por sexo		
Sexo	Total	Porcentaje
Femenino	12	46.2
Masculino	14	53.8
Total	26	100

Tabla 1 Distribución por sexo de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Respecto a la distribución por semanas de gestación en los recién nacidos con atresia esofágica, el 38.3% fueron recién nacidos pretérmino, encontrándose la mayor proporción en el grupo de pretérmino tardío de 34 a 36 SDG (30.7%).

Edad gestacional		
Semanas	Total	Porcentaje
30	1	3.8
32	1	3.8
34	1	3.8
35	4	15.4
36	3	11.5
37	8	30.8
38	2	7.7
39	3	11.5
40	1	3.8

41	1	3.8
42	1	3.8
Total	26	100

Tabla 2 Distribución por edad gestacional de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

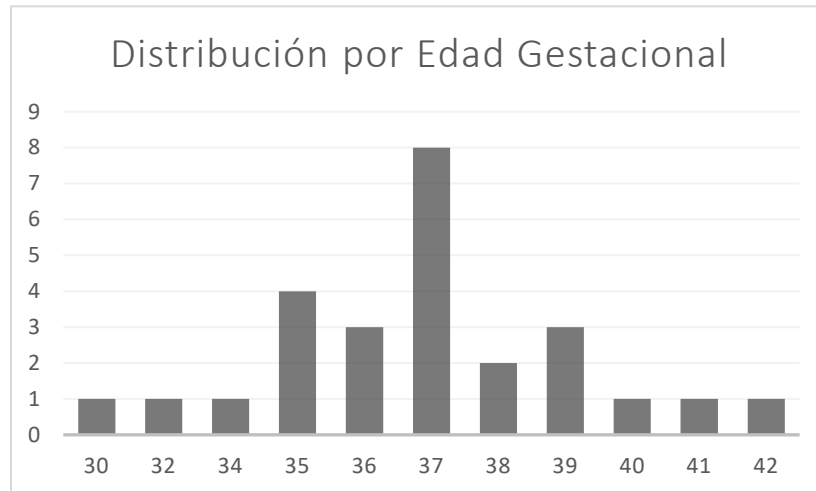


Ilustración 3 Distribución por edad gestacional de los pacientes con atresia esofágica

Cuatro pacientes presentaron peso <1800 gramos (15.4%), diez tuvieron peso entre 1800-2500 gr (38.5%), diez entre 2500 y 3500 gr (38.5%) y dos pacientes (7.7%) tuvieron peso al nacimiento >3500 gr. Siendo entonces el 84.7% mayores de 1800 gramos.

Peso al nacimiento		
Gramos	Total	Porcentaje
<1800 gr	4	15.4
1800-2500 gr	10	38.5
2500-3500 gr	10	38.5
>3500 gr	2	7.7
Total general	26	100

Tabla 3 Distribución por peso al nacimiento de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Respecto al diagnóstico de atresia esofágica, 24 pacientes (92.3%) fueron detectados durante la exploración física al nacimiento, 1 paciente (3.8%) contaba con diagnóstico prenatal mediante ultrasonido y 1 paciente (3.8%) fue diagnosticado a los 8 días de vida. El diagnóstico fue tardío en este paciente debido a que requirió intubación orotraqueal al nacimiento y se mantuvo en ayuno prolongado.

Tiempo hasta el diagnóstico		
Temporalidad	Total	Porcentaje
Prenatal	1	3.8
Al nacimiento	24	92.3
1a semana	1	3.8
Total general	26	100

Tabla 4 Tiempo transcurrido desde el nacimiento el diagnóstico en pacientes con atresia esofágica en el HENM

Según la clasificación anatómica de Gross, el 92.3% (24 pacientes) cursaron con atresia esofágica con fístula distal (tipo III) y el 7.7% (2 pacientes) tuvieron atresia esofágica sin fístula (tipo I), de las cuales ambas (100%) fueron clasificadas como de brecha amplia.

Tipo de atresia esofágica		
Tipo (Gross)	Total	Porcentaje
I	2	7.7
II	0	0.0
III	24	92.3
IV	0	0.0
V	0	0.0
Total general	26	100

Tabla 5 Tipo de atresia esofágica de los pacientes con atresia esofágica en el HENM según la clasificación anatómica de Gross

Respecto al pronóstico según los criterios de Waterston encontramos que 5 pacientes (19.2%) pudieron ser clasificados en categoría A de pronóstico favorable, 11 pacientes (42.3%) en categoría B de pronóstico moderadamente favorable y 10 pacientes (38.5%) en la categoría C de pronóstico no favorable. De los pacientes en categoría B, el 63.6% (7 pacientes) se presentaron con neumonía perinatal, el 45.5% (5 pacientes) tuvieron peso <2500 gr y el 36.4% presentaron una malformación congénita no significativa. De los pacientes en categoría C, el 80% (8 pacientes) cursaron con neumonía, el 80% tuvieron peso <2500 gr, el 50% (4 pacientes) tuvieron una malformación congénita no significativa y el 50% (5 pacientes) tuvieron una malformación congénita severa.

Clasificación pronóstica de acuerdo a Waterston										
Tipo	Total	Porcentaje	Con Neumonía	Porcentaje	<2500 gr	Porcentaje	Malf. moderada	Porcentaje	Malf. severa	Porcentaje
A	5	19.2	0	0.0	0	0.0	0	0.0	0	0.0
B	11	42.3	7	63.6	5	45.5	4	36.4	0	0.0
C	10	38.5	8	80.0	8	80.0	4	40.0	5	50.0
Total general	26	100.0								

Tabla 6 Tipo de atresia esofágica de los pacientes con atresia esofágica en el HENM según la clasificación pronóstica de Waterston

En el contexto de las malformaciones congénitas asociadas, encontramos que 14 pacientes (53.8%) presentaron malformaciones pertenecientes a la asociación VACTERL, de los cuales 4 (15.38%) se presentaron en conjunto con malformaciones no VACTERL (una hernia diafragmática congénita, un síndrome dismórfico en estudio con arteria umbilical única, una agenesia del cuerpo calloso con onfalocele y atresia del conducto auditivo externo bilateral, y una hipoplasia del conducto auditivo externo derecho), 1 paciente (3.8%) cursó con malformación no perteneciente a la asociación VACTERL (microtia bilateral y probable Sx. Goldenhar), mientras que 11 pacientes (42.3%) no presentaron ninguna anomalía congénita.

Malformaciones Asociadas		
Malformación	Total	Porcentaje
VACTERL	10	38.40%
VACTERL + otra	4	15.38%
Otra	1	3.80%
Ninguna	11	42.3
Total general	26	100%

Tabla 7 Porcentaje de malformaciones asociadas en los pacientes con atresia esofágica en el HENM

De las malformaciones VACTERL la distribución se presentó de la siguiente manera: 2 pacientes (8.3%) cursaron con malformaciones vertebrales (ambos con hemivértebras lumbares), 1 paciente (4.2%) tuvo malformación anorrectal. Entre todas las malformaciones VACTERL, las más frecuentes fueron las malformaciones cardíacas contabilizando el 41.7% (10 pacientes) siendo estas: comunicación interauricular (4 pacientes), comunicación interventricular (5 pacientes), y tetralogía de Fallot (1 paciente), cabe destacar que un paciente con comunicación interventricular también cursó con aorta cabalgada y displasia de las válvulas tricúspide y mitral. Aunque no se trata de una malformación cardíaca, es importante

destacar que un paciente (3.8%) presentó arco aórtico derecho, lo cual es de importancia para la planeación quirúrgica. Las malformaciones renales se presentaron en 5 pacientes (20.8%), y éstas fueron riñón en herradura (1 paciente), agenesia renal izquierda (1 paciente), dilatación del tracto urinario unilateral (4 pacientes, 2 derecho y 2 izquierdo). Seis pacientes cursaron con malformaciones en las extremidades (25%), las cuales fueron polidactilia en extremidad superior (3 pacientes), pie equino varo aducto congénito (2 pacientes, uno bilateral y uno unilateral) y anquilosis de muñecas (1 paciente).

Tipo de malformación		
Malformación	Total	Porcentaje
Vertebrales	2	8.3
Anales	1	4.2
Cardíacas	10	41.7
Renales	5	20.8
Extremidades	6	25.0
Total general	24	100

Tabla 8 Tipo de malformación tipo VACTERL presente en los pacientes con atresia esofágica en el HENM

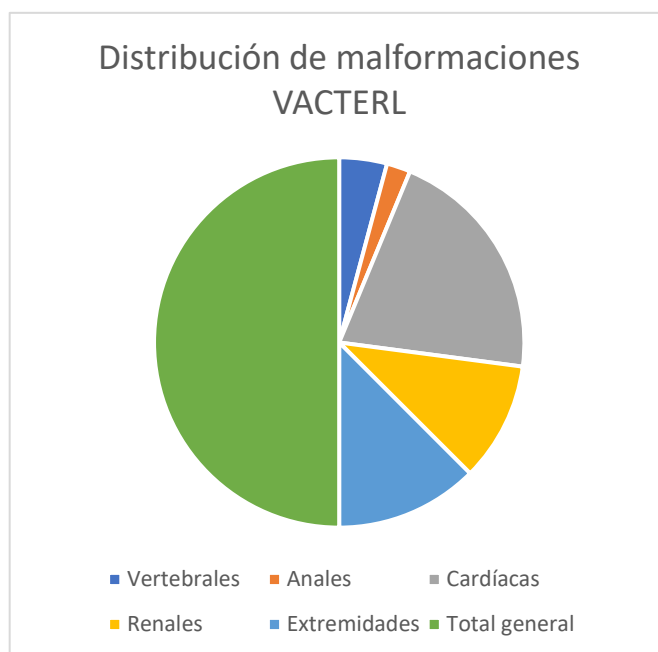


Ilustración 4 Distribución de las anomalías VACTERL de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Es importante mencionar que, aunque sólo 15 pacientes presentaron malformaciones congénitas (57.6% del total), el número de estas es mayor ya que algunos pacientes presentaron más de una malformación, la distribución de dichos pacientes se presenta en la siguiente tabla.

Paciente	VACTERL	No VACTERL
1	CIA	Hernia diafragmática congénita
2	Riñón en herradura	Ninguna
3	CIA + riñón en herradura + hemivértebras	Ninguna
4	CIA + agenesia renal + polidactilia	Ninguna
5	CIV + aorta cabalgada + hemivértebras + polidactilia	Ninguna
6	Dilatación tracto urinario derecho	Ninguna
7	CIV	Ninguna
8	CIV + CIA + aorta cabalgada + displasia valvular mitra y tricuspídea + PEVAC	Ninguna
9	CIA	Síndrome dismórfico
10	CIV	Ninguna
11	Tetralogía de Fallot + anquilosis de muñecas	Agenesia del cuerpo calloso + onfalocelo + atresia de CAEs
12	CIV + polidactilia	Ninguna
13	Dilatación tracto urinario derecho	Ninguna
14	Dilatación tracto urinario izquierdo	Ninguna
15	Dilatación tracto urinario izquierdo + PEVAC	Microtia bilateral + Pb Goldenhar

Tabla 9 Distribución de pacientes con más de una anomalía VACTERL

Durante la revisión del tratamiento empleado en los pacientes estudiados encontramos que: 20 pacientes con atresia esofágica tipo III (76.9%) fueron tratados con cierre de fístula traqueoesofágica y plastia esofágica primaria, a un paciente (3.8%) con atresia esofágica tipo III se le realizó cierre de la fístula traqueoesofágica, gastrostomía y plastia esofágica en un segundo tiempo ya que durante la primera intervención presentó perforación esofágica. Respecto a los pacientes con atresia esofágica tipo I, uno (3.8%) fue sometido a gastrostomía, esofagostomía y sustitución esofágica con ascenso gástrico en un segundo tiempo quirúrgico a la edad de 3 años 5 meses, al otro (3.8%) se le realizó gastrostomía y esofagostomía y durante el tiempo de estudio aún no se sometía al segundo procedimiento para la plastia esofágica. Del total de pacientes estudiados, a 3 (11.5%) no se le realizó corrección quirúrgica debido a que uno cursó con coagulopatía y dos fallecieron previo a la cirugía. Como dato agregado, el paciente que además de atresia esofágica cursó con hernia diafragmática, fue sometido a plastia diafragmática en el mismo tiempo quirúrgico que la reparación esofágica.

Tipo de reparación quirúrgica		
Procedimiento quirúrgico	Total	Porcentaje
Cierre de fístula traqueoesofágica, gastrostomía y esofagoplastia en 2do tiempo	1	3.8
Cierre de fístula y plastia esofágica	20	76.9
Gastrostomía, esofagostomía y ascenso gástrico en 2do tiempo	1	3.8

Gastrostomía, esofagostomía	1	3.8
NINGUNO	3	11.5
Total general	26	100.0

Tabla 10 Tipo de manejo quirúrgico empleado en los pacientes con atresia esofágica en el HENM

El tiempo desde su ingreso hasta la reparación quirúrgica se estableció de la siguiente manera: de 0-7 días de vida en 16 pacientes (61.5%), de los >7-14 días de vida en 5 pacientes (19.2%), de >14-21 días de vida 1 paciente (3.8%), de >21-28 días de vida 1 paciente (3.8%), y aquellos que no fueron corregidos fueron 3 pacientes (11.5%). Los motivos de retraso del procedimiento quirúrgico después de la primera semana de vida fueron coagulopatía en 4 de los casos, enfermedad hemorrágica del recién nacido en 1 caso, traslado sin manejo quirúrgico previo desde otra institución en 2 de los casos y defunción en 3 de los casos.

Tiempo hasta la corrección quirúrgica		
Días	Total	Porcentaje
0-7 días	16	61.5
>7-14 días	5	19.2
>14-21 días	1	3.8
>21- 28 días	1	3.8
>28 días	0	0.0
Nunca	3	11.5
Total general	26	100

Tabla 11 Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta la corrección quirúrgica de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Se presentaron complicaciones inmediatas en total en 9 de los pacientes (34.6%), de las cuales 6 (66.7%) fueron estenosis de la anastomosis esofágica, 2 (22.2%) fueron fugas de la anastomosis y 1 (11.1%) presentó recurrencia de la fístula traqueoesofágica. De las estenosis de la anastomosis, cuatro se presentaron durante el primer año postquirúrgico (una durante el primer mes, dos durante el segundo mes y una en el décimo mes), el resto se presentó durante el segundo año postquirúrgico (una en el 23vo mes y la última en el 24vo mes). El tratamiento otorgado a aquellos cuya complicación fue la estenosis esofágica fue tratamiento médico en 3 de los casos, dilataciones endoscópicas en 2 de los casos y dilataciones esofágicas no exitosas ameritando gastrostomía en 1 de los casos. La

única recurrencia de la fístula se presentó durante el mes 19 postquirúrgico y fue tratada con gastrostomía y aplicación de ácido tricloroacético. Y las dos fugas de la anastomosis se presentaron como fístulas esofagopleurales que ameritaron drenaje pleural y octreótide durante la primera semana posquirúrgica, siendo exitoso el tratamiento en ambos casos.

Complicaciones postquirúrgicas		
Complicación	Total	Porcentaje
Estenosis esofágica	6	23.0
Fugas de la anastomosis	2	7.6
Recurrencia de la fístula	1	3.8
Ninguna	17	65
Total general	26	100

Tabla 12 Distribución de las complicaciones postquirúrgicas de los pacientes con atresia esofágica en el HENM Durante la evolución postquirúrgica, el inicio de la vía enteral se logró en 7-10 días en el 34.6% (9 pacientes) de los casos, entre los 11-15 días en el 30.8% de los casos (8 pacientes), entre los 16-20 días en el 3.8% (1 paciente), entre los 21-25 días en el 7.7% (2 pacientes) y después de los 30 días en el 3.8% (1 paciente), en cinco de los pacientes nunca se logró el inicio de la vía enteral ya que fallecieron. El tiempo promedio para alcanzar el aporte enteral completo posterior a su inicio fue de 5.5 días, distribuyéndose de la siguiente forma: de 1-2 días (2 pacientes, 7.7%), de 3-4 días (15.4%, 4 pacientes), de 5-6 días (7 pacientes, 26.9%), de 7-8 días (5 pacientes, 19.2%), de 9-12 días (2 pacientes, 7.7%) y nunca (6 pacientes, 23.1%, debido a defunción).

Tiempo hasta inicio de VO (postqx)		
Días postqx	Total	Porcentaje
0-7 días	0	0.0
7-10 días	9	34.6
11-15 días	8	30.8
16-20 días	1	3.8
21-25 días	2	7.7
26-30 días	0	0.0
>30 días	1	3.8
Nunca	5	19.2
Total general	26	100

Tabla 13 Tiempo transcurrido desde la corrección quirúrgica hasta el inicio de la alimentación enteral de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Tiempo entre inicio y VO completa		
Días	Total	Porcentaje
1-2 días	2	7.7
3-4 días	4	15.4
5-6 días	7	26.9
7-8 días	5	19.2
9-10 días	2	7.7
Nunca	6	23.1
Total general	26	100

Tabla 14 Tiempo transcurrido desde el inicio de la alimentación enteral hasta el alcance de los requerimientos calóricos completos de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Respecto al uso de ventilación mecánica, el 100% de los pacientes requirieron soporte ventilatorio. De aquellos pacientes que sobrevivieron (20 pacientes), el destete del ventilador se logró durante la primera semana postquirúrgica en 4 pacientes (15.3%), en la segunda semana en el 34.6% (9 pacientes), en la tercera semana en el 15.3% (4 pacientes), en la cuarta semana en el 7.7% (2 pacientes), entre los 21-25 días en el 20% de los casos (4 pacientes) y después del primer mes postquirúrgico en el 3.8% (1 caso).

Tiempo de ventilación mecánica		
Días postqx	Total	Porcentaje
0-7 días	4	15.3
>7-14 días	9	34.6
>14-21 días	4	15.3
>21-28 días	2	7.7
>28 días	1	3.8
Nunca	6	23.0
Total general	26	100

Tabla 15 Tiempo transcurrido desde la corrección quirúrgica hasta el retiro de la ventilación mecánica en los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Finalmente, de los 26 pacientes estudiados, se logró el egreso a domicilio en el 76.9% de los casos (20 pacientes), mientras que el 23.1% (6 pacientes) fallecieron.

Desenlace		
Tipo de egreso	Total	Porcentaje
Defunción	6	23.1
A domicilio	20	76.9
Total general	26	100

Tabla 16 Desenlace de los pacientes tratados por atresia esofágica en el HENM

Los motivos y tiempo hasta la defunción se enlistan en la tabla siguiente:

Causas y tiempo hasta la defunción			
Días de vida	Total	Porcentaje	Causa
1	2	33.3	Ambos por neumonía + insuficiencia respiratoria
15	2	33.3	1.FOM + CID + secundarios a perforación gástrica 2. FOM + choque séptico por neumonía
22	1	16.7	Choque hipovolémico (durante reparación quirúrgica)
64	1	16.7	Choque mixto + neumonía
Total general	6	100	

Tabla 17 Causas de defunción de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

Sobre los pacientes con adecuada evolución, el tiempo promedio de egreso a domicilio fue de 33 días. El 20% de los egresos (4 pacientes) se logró durante la tercera semana de vida, el 20% (4 pacientes) durante la cuarta, el 25% (5 pacientes) fueron egresados durante la quinta semana de vida, 20% (4 pacientes) durante la sexta semana y los tres pacientes restantes fueron dados de alta durante la octava, décima y décima primera semana (5% cada uno).

Tiempo hasta el egreso		
Días de vida	Total	Porcentaje
0-14 días	0	0.0
>14-21 días	4	20.0
>21-28 días	4	20.0
>28-35 días	5	25.0
>35-42 días	4	20.0
>42-49 días	0	0.0
>49-56 días	1	5.0
>56-63 días	0	0.0
>63-70 días	1	5.0
>70-77 días	1	5.0
Total general	20	100.0

Tabla 18 Tiempo transcurrido desde el nacimiento hasta el egreso hospitalario de los pacientes con atresia esofágica en el HENM

12. DISCUSIÓN

La atresia esofágica continúa representando un desafío clínico y quirúrgico en el periodo neonatal, especialmente en pacientes pretérmino y con bajo peso al nacer, como se refleja en esta serie, en la cual el 69.1% de los pacientes fueron pretérmino y el 53.9% tuvieron peso de <2500 gramos al nacer. Estos factores se han descrito como determinantes de mayor morbimortalidad postquirúrgica.

La incidencia de atresia esofágica en nuestra población fue de 5.12 por cada 10,000, siendo mayor que lo reportado en la literatura mexicana e internacional con un rango entre 1:2,000-4,500 recién nacidos vivos, consideramos que dicho incremento es debido a que nuestro hospital es un centro de referencia quirúrgico estatal por lo que nuestros resultados podrían no ser comparables con hospitales de segundo nivel. No encontramos diferencias en la presentación por sexo (46% fueron mujeres y 53% fueron hombres).

Respecto al diagnóstico, un caso fue detectado en forma prenatal mediante su seguimiento en el área de materno-fetal mediante ultrasonido, el resto fueron diagnosticados durante la exploración física al nacimiento. Es importante destacar que en nuestra población, no todos los embarazos cuentan con un control prenatal rutinario estricto y en algunos casos, no hay control prenatal, por lo que la utilidad del diagnóstico prenatal no es totalmente confiable en nuestro centro.

La prevalencia de atresia esofágica tipo III (92.3%) en nuestro estudio concuerda con la literatura internacional, en la que esta forma anatómica constituye la más frecuente con más del 85% de los casos. Asimismo, la presencia de malformaciones congénitas asociadas se presentó en el 57.6% de los pacientes, lo cual es menor que lo reportado en la literatura (hasta 96%), esto probablemente es debido a que en nuestro hospital se buscan intencionadamente malformaciones dentro de la asociación VACTERL y aquellas fuera de dicho espectro o aquellas no evidentes (ej. anomalías del tracto urinario) quedan infradiagnosticadas. Entre las malformaciones asociadas, las cardíacas fueron las más frecuentes (10 pacientes, 41.7%) siendo cardiopatías no complejas en 7 pacientes (CIA y CIV) y complejas en 3 pacientes (Tetralogía de Fallot y dos aortas cabalgadas con displasia valvular). Del total de nuestros pacientes (n=26) sólo uno se reportó con anomalía

cromosómica (trisomía 21), representando el 3.8% de los casos, lo cual es consistente con lo reportado en la literatura.

En cuanto al abordaje quirúrgico, el 76.9% (n=20) fueron sometidos a anastomosis esofágica primaria por toracotomía posterolateral derecha, la cual continúa siendo hasta ahora la técnica de elección para la atresia esofágica tipo III en sitios donde no se cuenta con toracoscopia. En los casos de atresia esofágica tipo I o de “brecha larga”, el manejo diferido con gastrostomía y esofagostomía se utilizó como estrategia para optimizar el estado nutricional y permitir una reparación o sustitución esofágica durante un segundo tiempo quirúrgico. Actualmente existen nuevos procedimientos quirúrgicos (ej. Procedimiento de Foker) que han demostrado disminuir la morbimortalidad e incidencia de complicaciones graves en niños con atresia esofágica tipo I, actualmente en nuestro centro no se cuenta con procedimientos de elongación esofágica.

La incidencia de complicaciones en nuestra serie fue del 34.6% (n=9), de las cuales la principal fue la estenosis de la anastomosis esofágica (23%, n=6), la cual ha sido reportada en la literatura con una incidencia de 30-40% siendo esta la principal causa de reintervención quirúrgica, en el caso de nuestros pacientes, la reintervención fue en su mayoría con dilataciones esofágicas y en uno de los casos ameritó gastrostomía por el grado y extensión de la estenosis. La fuga de la anastomosis se presentó en el 7.6% (n=2) siendo dicho porcentaje menor que el reportado en la literatura (15-20%). En ambos casos, nuestros pacientes tuvieron fugas mayores que requirieron empleo de tubo de drenaje pleural, lo cual se ha reportado necesario globalmente entre el 3-5% de los casos. Finalmente, la recurrencia de la fístula se presentó en 1 paciente (3.8%), lo cual es consistente con lo reportado, en el caso de nuestro paciente, recibió tratamiento con ácido tricloroacético en 3 ocasiones y gastrostomía para favorecer el cierre de la fístula, en este caso sin tratamiento exitoso ya que sabemos que la paciente falleció en el año 2022. Respecto a las complicaciones tardías, no es posible identificarlas ya que aún no se cuenta con seguimiento a largo plazo de esta cohorte.

A pesar de los avances en cuidados intensivos neonatales y técnicas quirúrgicas, la mortalidad registrada en nuestros pacientes fue del 23.1% (n=6), lo cual es mayor que el 5% de mortalidad reportada en instituciones con cuidados intensivos y quirúrgicos óptimos. Entre las causas de muerte de nuestros pacientes, podemos identificar dos casos en los cuales la intervención quirúrgica pudo haber sido un factor desencadenante (choque hipovolémico durante el procedimiento y falla orgánica múltiple secundaria a perforación gástrica), el resto de las defunciones fueron debidas a procesos infecciosos y malformaciones mayores, lo cual refuerza la necesidad de valorar el pronóstico global además de la corrección quirúrgica.

13. CONCLUSIONES

El Hospital de Especialidades del Niño y la Mujer es una institución de segundo nivel, referente en el manejo de atresia esofágica en el estado de Querétaro, contando con una incidencia de dicha patología mayor que la reportada en la literatura, en el periodo analizado de los últimos cinco años. La atresia tipo III fue la más frecuente, coincidiendo con lo reportado a nivel mundial. La prematuridad, bajo peso al nacer y presencia de malformaciones congénitas son factores que hacen más complejo el manejo e incrementan el riesgo de complicaciones. La incidencia de malformaciones asociadas fue menor en nuestra serie que en lo reportado, lo cual podría deberse a la ausencia de una estricta búsqueda intencionada de las mismas, lo cual invita a realizar un abordaje más minucioso en búsqueda de anomalías congénitas.

En lo referente a las técnicas quirúrgicas, la plastia esofágica primaria es mundialmente y en nuestro hospital el estándar de oro de tratamiento para la atresia tipo III, sin embargo para la atresia tipo I ya hay descritas nuevas técnicas que disminuyen la morbimortalidad comparada con la gastrostomía y esofagostomía con plastia esofágica en segundo tiempo, es importante fomentar la capacitación en los nuevos procedimientos quirúrgicos, ya que la cirugía mínimamente invasiva se está convirtiendo hoy en día en el procedimiento de elección debido a su menor morbimortalidad.

Respecto a las complicaciones, la más frecuente en nuestra población fue la estenosis esofágica, lo cual nos obliga a optimizar la técnica quirúrgica, especialmente en lo referente a la anastomosis, evitando factores predisponentes (ej. tensión excesiva, fugas, diámetro reducido <3mm, reflujo gastroesofágico no tratado).

La mortalidad en nuestros pacientes se asoció principalmente a factores de mal pronóstico como prematuridad, bajo peso al nacer e infecciones, lo que refuerza la importancia de la adecuada estabilización preoperatoria, recordando que la atresia esofágica no constituye una urgencia quirúrgica siempre que la fístula no comprometa la ventilación.

Una limitación en nuestro estudio fue la ausencia de seguimiento a largo plazo, sin embargo, considerando la frecuencia de complicaciones tardías y la necesidad de múltiples intervenciones como dilataciones esofágicas, se enfatiza la importancia de un seguimiento multidisciplinario prolongado, que incluya evaluación clínica seriada, estudios de imagen y, en casos seleccionados, valoración endoscópica, con el objetivo de detectar oportunamente complicaciones y mejorar la calidad de vida de nuestros pacientes.

Como propuesta derivada de nuestro estudio, se sugiere la implementación y difusión institucional de un algoritmo de abordaje diagnóstico, manejo temprano y seguimiento a largo plazo (se incluye en anexo), que permita estandarizar la atención de estos pacientes. Asimismo, se recomienda fortalecer el control prenatal haciendo énfasis en la detección oportuna de los signos sugestivos de atresia esofágica, lo cual nos permitirá mejorar la planificación del nacimiento y el manejo inmediato de nuestros pacientes.

Finalmente, se propone el desarrollo de estudios futuros que permitan evaluar de manera seriada variables como incidencia, distribución en los tipos de atresia, tiempo antes de la resolución quirúrgica, tiempo de estancia hospitalaria así como detección de complicaciones tempranas y tardías, con la finalidad de optimizar los protocolos de atención y mejorar los desenlaces en nuestra población.

14. ANEXOS

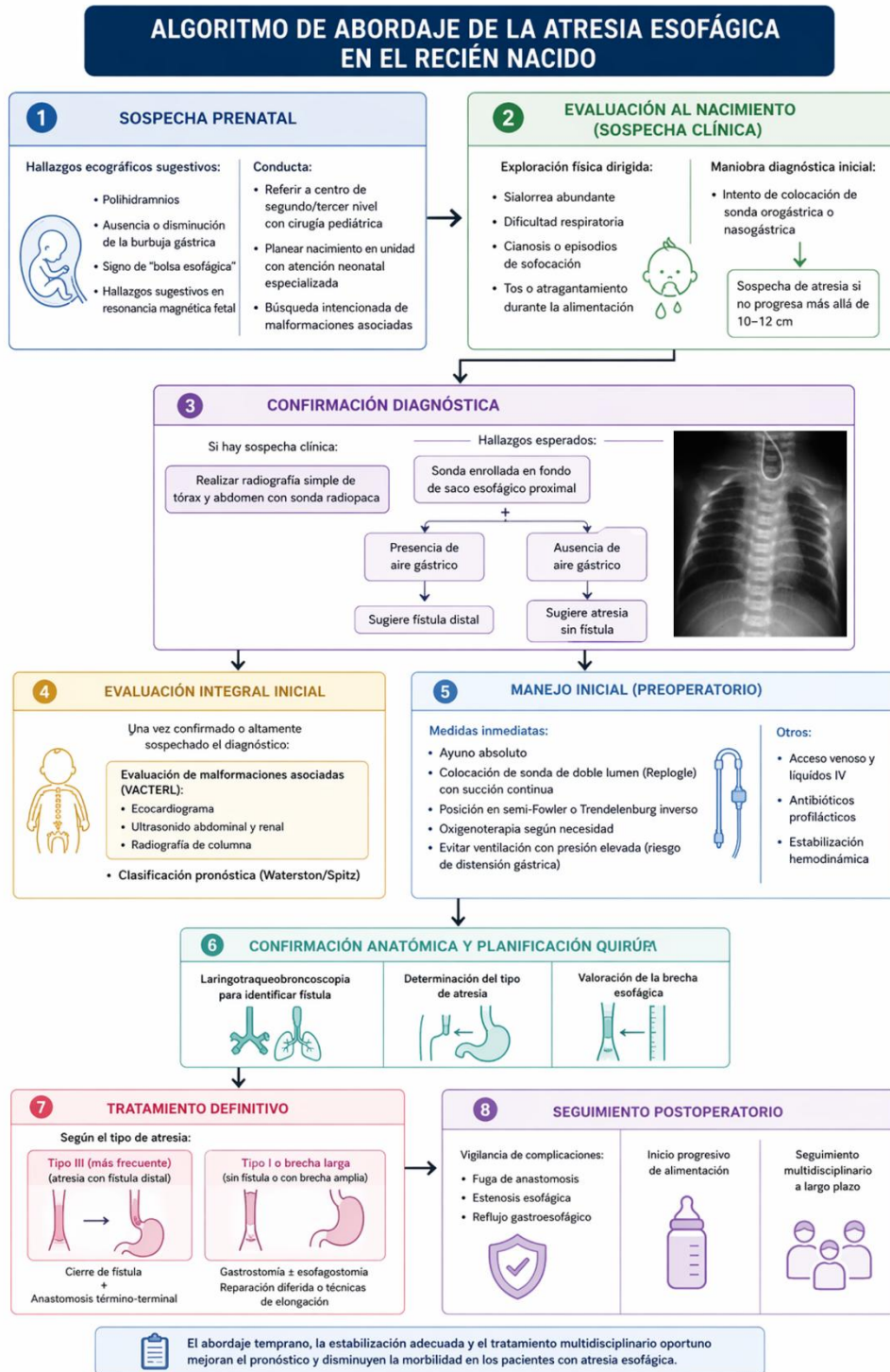


Ilustración 5 Propuesta de algoritmo para el abordaje diagnóstico y terapéutico en pacientes con sospecha de atresia esofágica

15. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Alabbad, S. I., Ryckman, J., Puligandla, P. S., Shaw, K., Nguyen, L. T., & Laberge, J. M. (2009). Use of transanastomotic feeding tubes during esophageal atresia repair. *Journal of Pediatric Surgery*, *44*(5). <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2009.01.027>
- Alabbad, S. I., Shaw, K., Puligandla, P. S., Carranza, R., Bernard, C., & Laberge, J. M. (2009). The pitfalls of endotracheal intubation beyond the fistula in babies with type C esophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*, *18*(2). <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2009.02.011>
- Arias, A., Pérez-Martínez, I., Tenías, J. M., & Lucendo, A. J. (2016). Systematic review with meta-analysis: The incidence and prevalence of eosinophilic oesophagitis in children and adults in population-based studies. In *Alimentary Pharmacology and Therapeutics* (Vol. 43, Issue 1). <https://doi.org/10.1111/apt.13441>
- Baghdadi, O., Clark, S., Ngo, P., Yasuda, J., Staffa, S., Zendejas, B., Hamilton, T., Jennings, R., & Manfredi, M. (2021). Initial Esophageal Anastomosis Diameter Predicts Treatment Outcomes in Esophageal Atresia Patients with a High Risk for Stricture Development. *Frontiers in Pediatrics*, *9*. <https://doi.org/10.3389/fped.2021.710363>
- Bogs, T., Zwink, N., Chonitzki, V., Hölscher, A., Boemers, T. M., Münsterer, O., Kurz, R., Heydweiller, A., Pauly, M., Leutner, A., Ure, B. M., Lacher, M., Deffaa, O. J., Thiele, H., Bagci, S., Jenetzky, E., Schumacher, J., & Reutter, H. (2018). Esophageal Atresia with or without Tracheoesophageal Fistula (EA/TEF): Association of Different EA/TEF Subtypes with Specific Co-occurring Congenital Anomalies and Implications for Diagnostic Workup. *European Journal of Pediatric Surgery*, *28*(2). <https://doi.org/10.1055/s-0036-1597946>
- Boleken, M., Demirbilek, S., Kirmiloglu, H., Kanmaz, T., Yucesan, S., Celbis, O., & Uzun, I. (2007). Reduced neuronal innervation in the distal end of the proximal esophageal atretic segment in cases of esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula. *World Journal of Surgery*, *31*(7). <https://doi.org/10.1007/s00268-007-9070-y>

- Chaparro-Escudero, J. A., García-González, Y., Cisneros-Castolo, M., Hernández-Vargas, O., & Rosas-Daher, D. (2022). Tipo de atresia esofágica y su asociación con malformaciones cardíacas en un hospital del norte de México. *Cirugía y Cirujanos*, *90*(1). <https://doi.org/10.24875/ciru.20001125>
- Dellenmark-Blom, M., Dingemann, J., Witt, S., Quitmann, J. H., Jönsson, L., Gatzinsky, V., Chaplin, J. E., Bullinger, M., Flieder, S., Ure, B. M., Dingemann, C., & Abrahamsson, K. (2018). The esophageal-atresia-quality-of-life questionnaires: Feasibility, validity and reliability in Sweden and Germany. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, *67*(4). <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000002019>
- Dingemann, C., Eaton, S., Aksnes, G., Bagolan, P., Cross, K. M., de Coppi, P., Fruithof, J., Gamba, P., Husby, S., Koivusalo, A., Rasmussen, L., Sfeir, R., Slater, G., Svensson, J. F., van der Zee, D. C., Wessel, L. M., Widenmann-Grolig, A., Wijnen, R., & Ure, B. M. (2020). 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*, *30*(4). <https://doi.org/10.1055/s-0039-1693116>
- Dingemann, C., Meyer, A., Kircher, G., Boemers, T. M., Vaske, B., Till, H., & Ure, B. M. (2014). Long-term health-related quality of life after complex and/or complicated esophageal atresia in adults and children registered in a German patient support group. *Journal of Pediatric Surgery*, *49*(4). <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2013.11.068>
- Edwards, N. A., Shacham-Silverberg, V., Weitz, L., Kingma, P. S., Shen, Y., Wells, J. M., Chung, W. K., & Zorn, A. M. (2021). Developmental basis of trachea-esophageal birth defects. In *Developmental Biology* (Vol. 477). <https://doi.org/10.1016/j.ydbio.2021.05.015>
- Fausett, S. R., & Klingensmith, J. (2012). Compartmentalization of the foregut tube: Developmental origins of the trachea and esophagus. *Wiley Interdisciplinary Reviews: Developmental Biology*, *1*(2). <https://doi.org/10.1002/wdev.12>

- Garabedian, C., Verpillat, P., Czerkiewicz, I., Langlois, C., Muller, F., Avni, F., Bigot, J., Sfeir, R., Vaast, P., Coulon, C., Subtil, D., & Houfflin-Debarge, V. (2014). Does a combination of ultrasound, MRI, and biochemical amniotic fluid analysis improve prenatal diagnosis of esophageal atresia? *Prenatal Diagnosis*, *34*(9). <https://doi.org/10.1002/pd.4376>
- García, H., & Franco Gutiérrez, M. (2011). Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago teMa pediátrico. *Bol Med Hosp Infant Mex*, *68*68(6).
- Geroge W Holocomb, J Patrick Murphy, & Shawn D.ST. Peter. (2020). *Holocomb and Ashcraft: Pediatric Surgery* (Men's Health, Ed.; Third Edition).
- Holland, A. J. A., & Fitzgerald, D. A. (2010). Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. In *Paediatric Respiratory Reviews* (Vol. 11, Issue 2). <https://doi.org/10.1016/j.prrv.2010.01.007>
- Ioannides, A. S., & Copp, A. J. (2009). Embryology of oesophageal atresia. *Seminars in Pediatric Surgery*, *18*(1). <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2008.10.002>
- Ioannides, A. S., Massa, V., Ferraro, E., Cecconi, F., Spitz, L., Henderson, D. J., & Copp, A. J. (2010). Foregut separation and tracheo-oesophageal malformations: The role of tracheal outgrowth, dorso-ventral patterning, and programmed cell death. *Developmental Biology*, *337*(2). <https://doi.org/10.1016/j.ydbio.2009.11.005>
- Krishnan, U., Mousa, H., Dall'Oglio, L., Homaira, N., Rosen, R., Faure, C., & Gottrand, F. (2016). ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, *63*(5). <https://doi.org/10.1097/MPG.0000000000001401>
- Lee, S. (2018). Basic Knowledge of Tracheoesophageal Fistula and Esophageal Atresia. *Advances in Neonatal Care*, *18*(1). <https://doi.org/10.1097/ANC.0000000000000464>
- Legrand, C., Michaud, L., Salleron, J., Neut, D., Sfeir, R., Thumerelle, C., Bonnevalle, M., Turck, D., & Gottrand, F. (2012). Long-term outcome of children with oesophageal

atresia type III. *Archives of Disease in Childhood*, 97(9).
<https://doi.org/10.1136/archdischild-2012-301730>

Litingtung, Y., Lei, L., Westphal, H., & Chiang, C. (1998). Sonic hedgehog is essential to foregut development. *Nature Genetics*, 20(1). <https://doi.org/10.1038/1717>

McDuffie, L. A., Wakeman, D., & Warner, B. W. (2010). Diagnosis of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula: Is There a Need for Gastrointestinal Contrast? *Journal of Pediatrics*, 156(5). <https://doi.org/10.1016/j.jpeds.2009.10.030>

Midrio, P., Alaggio, R., Strojna, A., Gamba, P., Giacomelli, L., Pizzi, S., & Fausone-Pellegrini, M. S. (2010). Reduction of interstitial cells of cajal in esophageal atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*, 51(5).
<https://doi.org/10.1097/MPG.0b013e3181dd9d40>

Muller, C., Czerkiewicz, I., Guimiot, F., Dreux, S., Salomon, L. J., Khen-Dunlop, N., Bonnard, A., Schmitz, T., Oury, J. F., & Muller, F. (2013). Specific biochemical amniotic fluid pattern of fetal isolated esophageal atresia. *Pediatric Research*, 74(5).
<https://doi.org/10.1038/pr.2013.131>

Nassar, N., Leoncini, E., Amar, E., Arteaga-Vázquez, J., Bakker, M. K., Bower, C., Canfield, M. A., Castilla, E. E., Cocchi, G., Correa, A., Csáky-Szunyogh, M., Feldkamp, M. L., Khoshnood, B., Landau, D., Lelong, N., López-Camelo, J. S., Lowry, R. B., McDonnell, R., Merlob, P., ... Mastroiacovo, P. (2012). Prevalence of esophageal atresia among 18 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Research Part A - Clinical and Molecular Teratology*, 94(11). <https://doi.org/10.1002/bdra.23067>

Pardy, C., D'Antonio, F., Khalil, A., & Giuliani, S. (2019). Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. In *Acta Obstetrica et Gynecologica Scandinavica* (Vol. 98, Issue 6). <https://doi.org/10.1111/aogs.13536>

Pedersen, R. N., Calzolari, E., Husby, S., & Garne, E. (2012). Oesophageal atresia: Prevalence, prenatal diagnosis and associated anomalies in 23 European regions. *Archives of Disease in Childhood*, 97(3). <https://doi.org/10.1136/archdischild-2011-300597>

- Pinheiro, P. F. M., e Silva, A. C. S., & Pereira, R. M. (2012). Current knowledge on esophageal atresia. In *World Journal of Gastroenterology* (Vol. 18, Issue 28). <https://doi.org/10.3748/wjg.v18.i28.3662>
- Que, J., Choi, M., Ziel, J. W., Klingensmith, J., & Hogan, B. L. M. (2006). Morphogenesis of the trachea and esophagus: Current players and new roles for noggin and Bmps. *Differentiation*, 74(7). <https://doi.org/10.1111/j.1432-0436.2006.00096.x>
- Que, J., Okubo, T., Goldenring, J. R., Nam, K. T., Kurotani, R., Morrisey, E. E., Taranova, O., Pevny, L. H., & Hogan, B. L. M. (2007). Multiple dose-dependent roles for Sox2 in the patterning and differentiation of anterior foregut endoderm. *Development*, 134(13). <https://doi.org/10.1242/dev.003855>
- Spaggiari, E., Faure, G., Rousseau, V., Sonigo, P., Millischer-Bellaiche, A. E., Kermorvant-Duchemin, E., Muller, F., Czerkiewicz, I., Ville, Y., & Salomon, L. J. (2015). Performance of prenatal diagnosis in esophageal atresia. *Prenatal Diagnosis*, 35(9). <https://doi.org/10.1002/pd.4630>
- Spitz, L. (2006). Esophageal atresia. Lessons I have learned in a 40-year experience. *Journal of Pediatric Surgery*, 41(10). <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2006.07.004>
- Upadhyaya, V. D., Gangopadhyaya, A. N., Gupta, D. K., Sharma, S. P., Kumar, V., Pandey, A., & Upadhyaya, A. D. (2007). Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatric Surgery International*, 23(8). <https://doi.org/10.1007/s00383-007-1964-0>
- van Lennep, M., Singendonk, M. M. J., Dall'Oglio, L., Gottrand, F., Krishnan, U., Terheggen-Lagro, S. W. J., Omari, T. I., Benninga, M. A., & van Wijk, M. P. (2019). Oesophageal atresia. In *Nature Reviews Disease Primers* (Vol. 5, Issue 1). <https://doi.org/10.1038/s41572-019-0077-0>