# I CURSO DE ATRESIA DE ESOFAGO PARA FAMILIARES

**Prólogo**

La atresia de esófago es un trastorno poco frecuente en el cual el esófago se encuentra dividido en dos partes y puede tener además una comunicación anormal con la vía aérea. Es de carácter congénito, es decir que se produce cuando el niño se está formando en el vientre materno. Su causa aún no está aclarada.

Los niños que nacen con atresia de esófago suelen tener un largo camino por recorrer. Tendrán que recurrir a médicos de diferentes especialidades y necesitarán por lo menos una cirugía.

Junto al niño, la familia que lo acompaña sufre con la noticia y a lo largo del proceso padece un desgaste que empeora con la falta de información. La familia se enfrenta a un gran desafío que implicará un esfuerzo físico, psicológico y económico.

Desde el equipo de salud estamos comprometidos con preservar la salud física y psíquica del niño y su familia, y acompañarlos en este largo camino. Por eso debemos mantenernos actualizados, evaluar permanentemente los resultados de nuestras intervenciones y mantener un diálogo fluido con las familias.

Este material de lectura y sus ilustraciones fueron diseñados con esa intención. Fue pensado y realizado especialmente para que los familiares de pacientes con atresia de esófago puedan comprender a qué se enfrentan. Los conceptos se explican de modo sencillo evitando el lenguaje técnico. El objetivo es garantizar la comprensión y el acceso a la información sobre esta patología. Así se facilitará una parte importante del proceso y el diálogo entre familias y el equipo de salud.

Lucia Gutierrez Gammino
Cirujana Pediátrica

Equipo AeroGastro Ludovica
Hospital Sor María Ludovica
La Plata – 2020

**Un poco de historia….**

Fue en el año 1697, cuando el doctor Thomas Gibson describió por primera vez a un paciente con atresia de esófago. A partir de ese momento y durante muchos años se intentó tratar este trastorno quirúrgicamente, pero las intervenciones no eran exitosas, por lo que se la consideraba una afección inoperable.

En 1939, 242 años después, William Ladd logró por primera vez la sobrevida de un paciente realizando varias cirugías. Y en 1941, Cameron Haihgt logra la sobrevida de un paciente realizando una sola cirugía. En Argentina, el primer reporte de cirugia exitosa fue por José Rivarola en 1953.

Es decir que hasta los años 50, prácticamente todos los niños nacidos con atresia de esófago fallecían a pesar de la cirugía de corrección.

Hoy en día, la supervivencia es casi del 100%, exceptuando aquellos pacientes que tienen asociadas otras malformaciones graves. Este cambio radical en la supervivencia se debe fundamentalmente a los avances en los cuidados intensivos neonatales y en menor medida a los avances en la técnica quirúrgica.

En el año 2000 se produjo un nuevo cambio en la historia de la cirugía de la atresia de esófago, cuando el doctor Steven Rothenberg operó con éxito a un paciente utilizando una técnica toracoscópica (cirugía miniinvasiva a través de orificios pequeños). Esta técnica, entre otros beneficios, disminuye las secuelas torácicas generadas por las incisiones de la cirugía tradicional y provee una mejor y más rápida recuperación post operatoria del paciente.

En la actualidad se cuenta con entrenamiento en simuladores de cirugia miniinvasiva, que permiten un aprendizaje seguro y sin afectar la seguridad del paciente.

# CAPITULO 1

# GENERALIDADES DE LA ATRESIA DE ESOFAGO

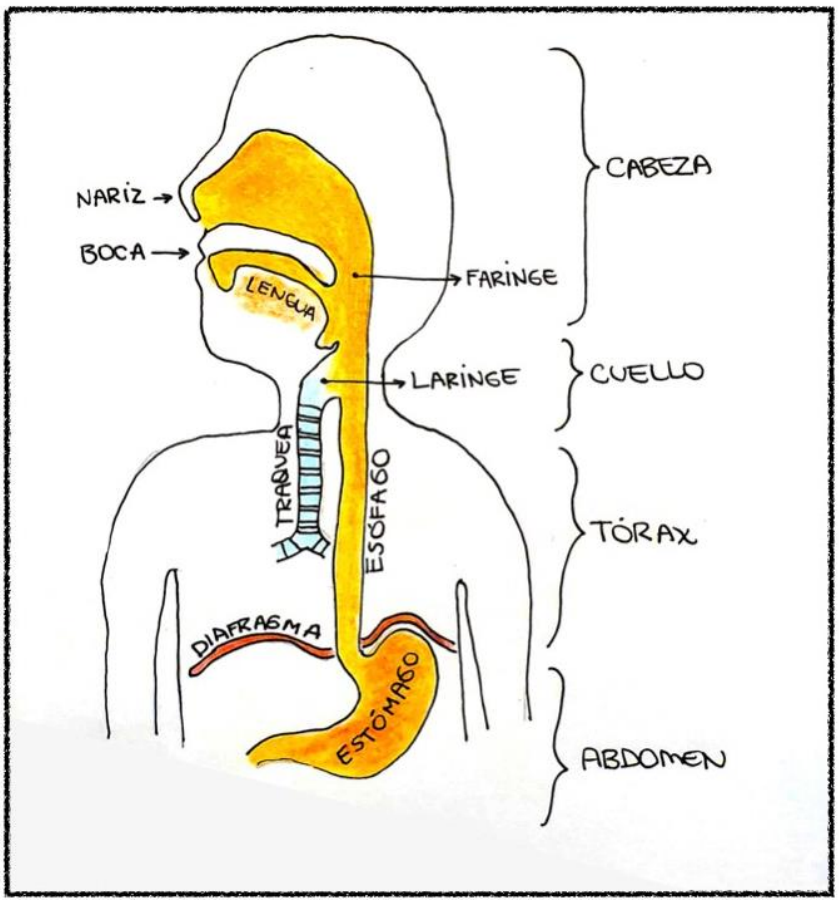
## Introducción

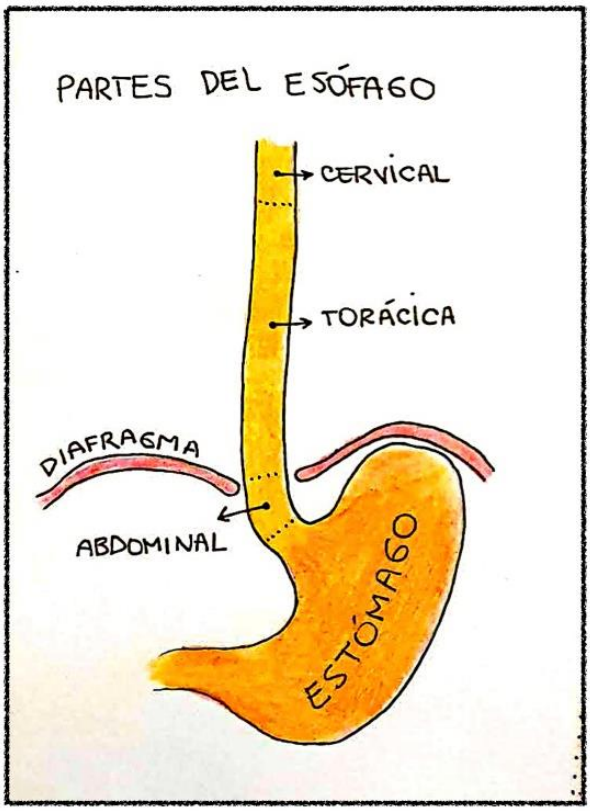
¿Qué es la atresia de esófago?, ¿por qué se produce?, ¿cómo afecta al niño?, ¿cómo podemos ayudarlo?...
Para poder dar respuesta a estas preguntas, debemos entender primero la anatomía (ciencia que estudia la estructura, forma y relaciones de los órganos), la embriología (parte de la biología que estudia el desarrollo de los organismos antes del nacimiento) y la fisiología (parte de la biología que estudia el funcionamiento de los órganos) de los órganos afectados por la atresia de esófago.

## ¿Cómo es y cómo funciona el esófago?

El esófago es un conducto que transporta los alimentos desde la faringe (espacio detrás de la cavidad oral por donde pasan el aire y los alimentos) hasta el estómago.

VER FIGURA 1






VER FIGURA 3

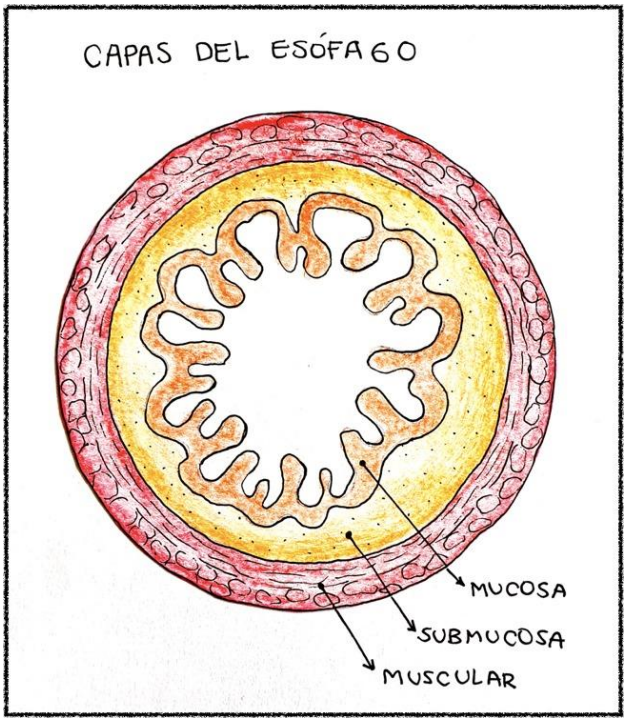
Consta de tres **partes**, de arriba a abajo: *cervical* (en el cuello), *torácica* (en el tórax) y *abdominal* (en el abdomen).
VER FIGURA 2

Está formado por **capas**, de adentro a afuera:

- una *mucosa* suave y húmeda que está renovándose todo el tiempo, y es la que está en contacto con el alimento
- una *submucosa* (tejido debajo de la mucosa) con abundantes glándulas,
- y una *muscular* potente, que cuando se contrae forma ondas peristálticas (serie de contracciones como oleadas) que conducen el bolo alimenticio al estómago.

El esófago tiene dos **esfínteres** (músculo con forma circular o de anillo que permite el paso de una sustancia de un órgano a otro y a la vez impide su regreso, como una "compuerta")

- Esfínter esofágico superior: divide la faringe del esófago. Está formado por el músculo cricofaríngeo, músculo voluntario (se mueve cuando nosotros lo decidimos) que inicia la deglución.
- Esfínter esofágico inferior: separa el esófago del estómago.



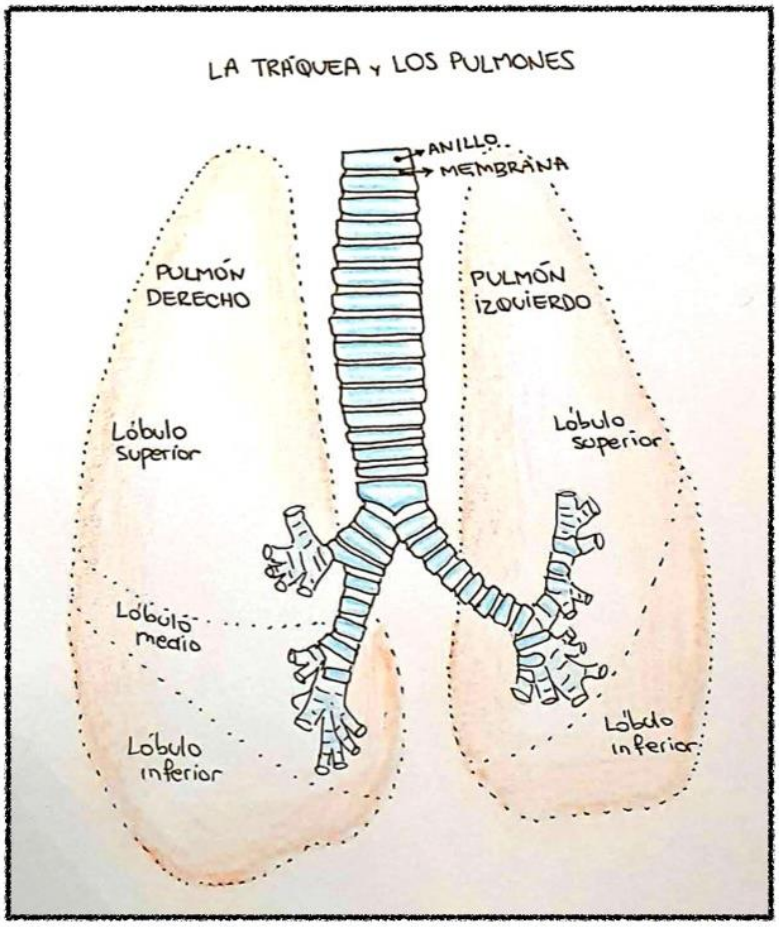
## ¿Cómo es y cómo funciona la tráquea?

La tráquea es un conducto a través del cual pasa el aire que respiramos. Empieza en la laringe y termina en el mediastino (parte del tórax que está entre el esternón y la columna vertebral y entre los pulmones) dividiéndose en dos bronquios principales.

Está formada por 15 a 20 anillos de cartílago abiertos hacia atrás, unidos entre sí por una membrana.
VER FIGURA 4

Los anillos tienen forma de letra "C", esto hace que la parte de adelante de la tráquea sea rígida y la parte de atrás sea blanda.

Posee una capa interna que produce moco y tiene células con "pelitos" que barren el moco.

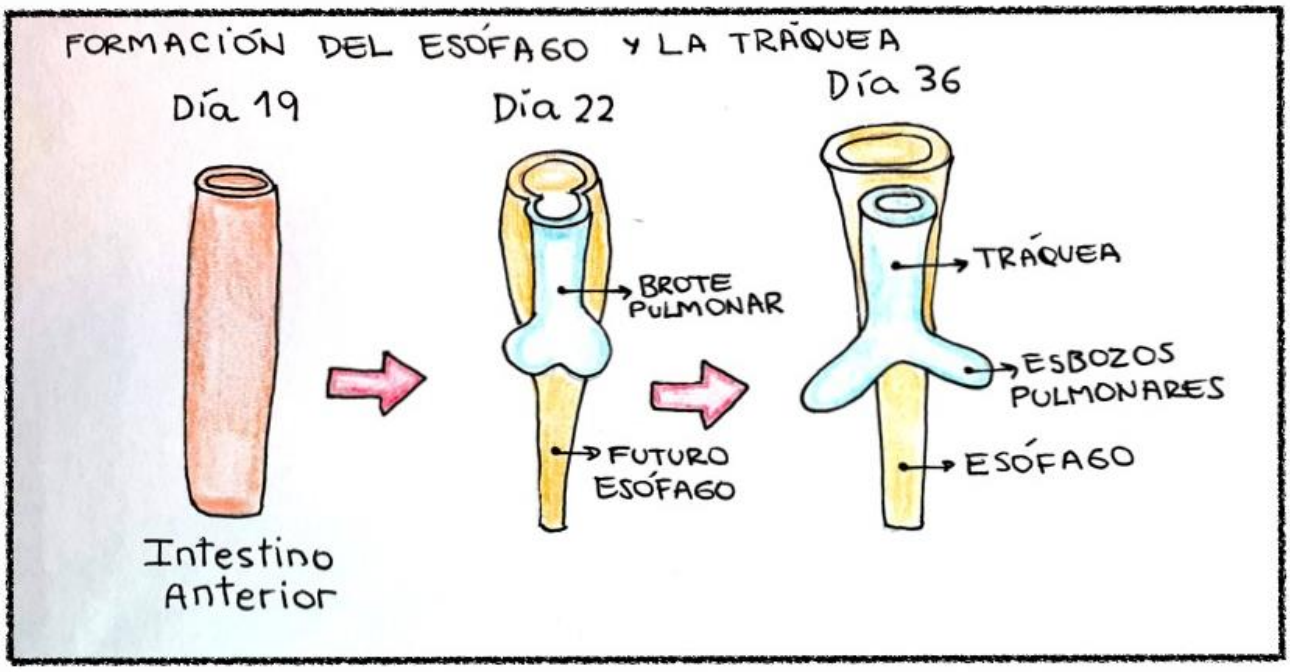



## ¿Cómo se forman el esófago y la tráquea?

El esófago y la tráquea tienen un origen común. A los 19 días de gestación, el embrión (etapa inicial del desarrollo de un ser vivo en el útero materno) tiene en su centro una estructura con forma de tubo llamada *intestino anterior* que comienza a dividirse longitudinalmente en dos mitades en el día 22.

- Mitad anterior (hacia el pecho): es el brote pulmonar, que dará origen a la tráquea y pulmones. Se desarrolla en dos bronquios principales derecho e izquierdo que más tarde formarán los bronquios secundarios y la cavidad pleural y pulmones.
- Mitad posterior (hacia la espalda): futuro esófago, se alarga hasta adquirir la forma del esófago desarrollado.

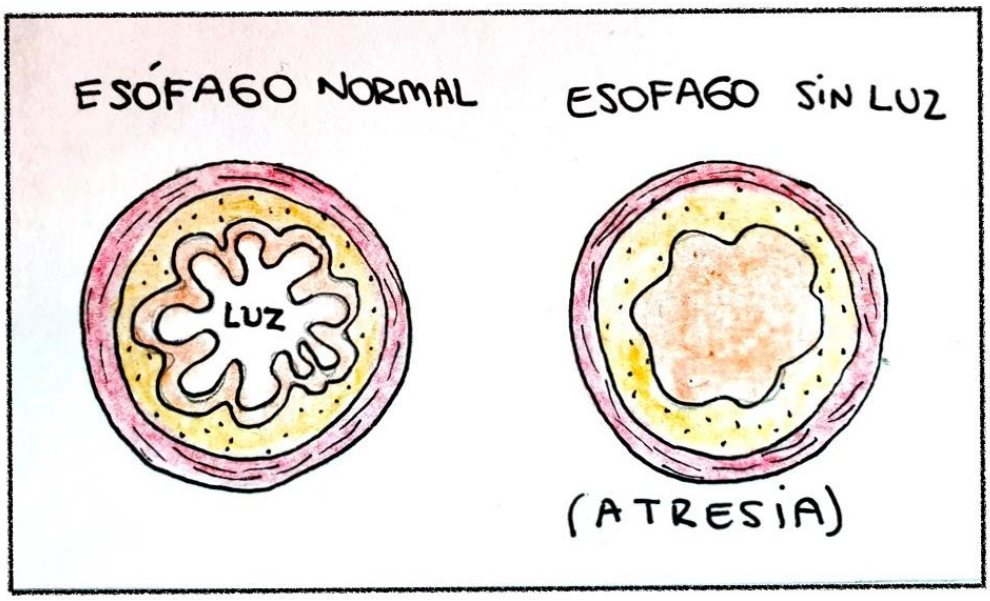
A medida que se van separando ambas estructuras, también se van alargando. Para el día 36 la separación debe estar completa. VER FIGURA 5




Las malformaciones traqueoesofágicas se producen en este precoz período y varias teorías intentan explicar su causa, pero ninguna ha sido demostrada. Se especula que la causa de las malformaciones traqueoesofágicas en un niño sin otras malformaciones es distinta a la que origina el mismo defecto pero que se acompaña de otros múltiples defectos congénitos asociados.

## ¿Qué es la Atresia de Esófago?

"Atresia" significa falta de canalización o perforación de un tubo u orificio macizo que debería hacerse hueco. Si por algún motivo no se ahueca, queda sin espacio en el centro, o sea sin "luz". VER FIGURA 6




En la atresia de esófago (AE) hay una falta de continuidad del esófago. En vez de ser un tubo con luz que lleva contenido desde la boca al estómago, existe una interrupción aproximadamente en la mitad, que impide que la saliva avance.

Por otro lado, alguno de los cabos o los dos cabos pueden tener una comunicación anormal con la tráquea, lo que se llama "fistula traqueoesofágica". Esto hace que la saliva o alimentos, o los líquidos provenientes del estómago, pasen a la tráquea y a los pulmones, lo cual genera daño por irritación e infecciones respiratorias.

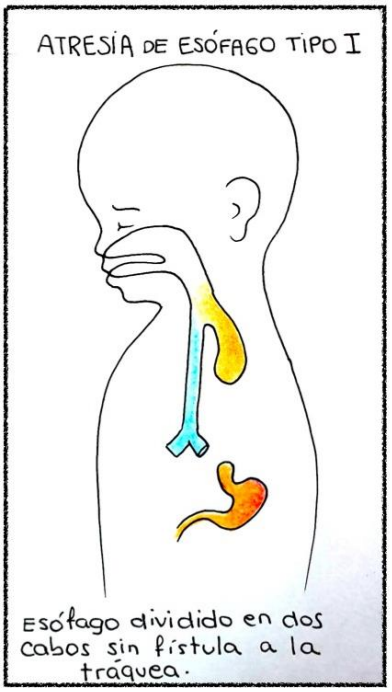
Uno de cada 4.000 niños que nacen puede tener atresia de esófago.

En Argentina nacen aproximadamente 170 niños con atresia de esófago por año.

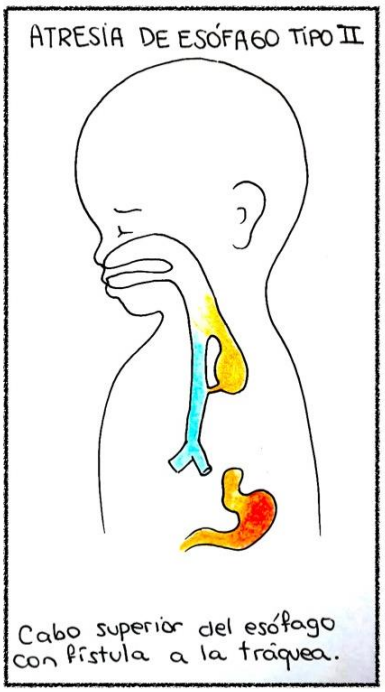
## Tipos de atresia de esófago

Existen muchas clasificaciones, en este caso usaremos la ***clasificación de Ladd modificada***:

- **Tipo I**: El esófago está dividido en dos cabos (mitades) sin fístula entre el esófago y la tráquea. La mayoría de las veces en este tipo de AE, los dos cabos del esófago se encuentran muy separados entre sí, lo que dificulta su unión durante la cirugía. Esto se conoce como AE "long gap", lo que significa "brecha larga" en inglés. Representa el 5% de las AE. El estómago de estos niños es muy pequeño, lo que se denomina microgastria.
  VER FIGURA 7



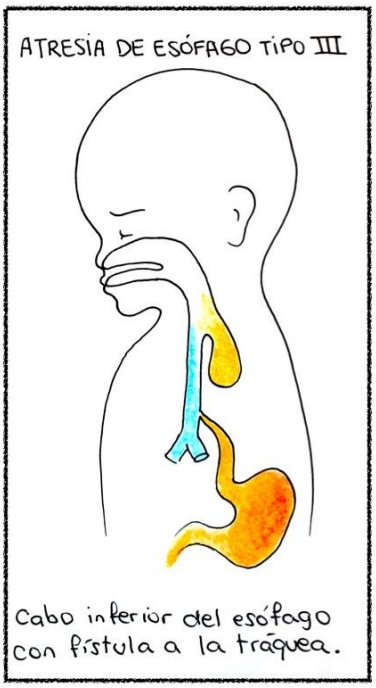

- **Tipo II**: Es un tipo muy raro de AE, en el que el cabo superior presenta comunicación con la tráquea, es decir, la fístula traqueoesofágica proviene del *cabo superior* esofágico. Representa el 1% de las AE. Al igual que en la tipo I, los cabos suelen estar muy distantes y el estómago es pequeño.
  VER FIGURA 8



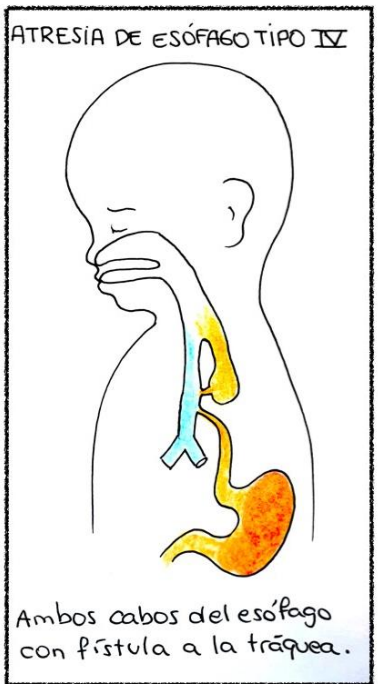
- **Tipo III**: Es el tipo más frecuente de AE, representa el 90%. En este tipo, la fistula traqueoesofágica proviene del *cabo inferior* esofágico. Un tercio de estos pacientes tienen los cabos demasiado distantes para poder unirlos (lo que llamamos long gap).

  Los jugos ácidos del estómago suben hacia la traquea a través de la fístula generando irritación.

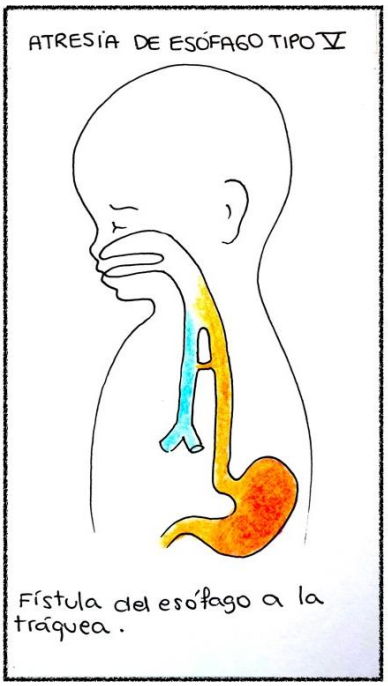
  El aire que el bebe respira no va solo a los pulmones sino que también va al estómago. VER FIGURA 9




- **Tipo IV**: En este tipo de AE*, ambos cabos esofágicos* presentan fístula traqueoesofágica. Representa menos del 2% de los casos.
  VER FIGURA 10



**Tipo V**: No es una real atresia de esófago, ya que el esófago está completo, continuo y con buena luz. En estos pacientes se encuentra únicamente una fístula traqueoesofágica o comunicación anormal entre el esófago y la tráquea.




Generalmente en estos niños el diagnóstico se hace más tardíamente, alrededor del año o dos años de vida, por infecciones respiratorias a repetición.

VER FIGURA 11

## ¿Por qué se produce este trastorno?

La causa es poco conocida y probablemente se deba a muchos factores.

En modelos animales se han hecho algunos descubrimientos que apuntan a defectos en la expresión de un gen llamado “Sonic hedgehog” y que podrían estar relacionados con esta enfermedad.

La mayoría de los casos son esporádicos, es decir que no tienen asociación familiar, no son “heredados”. El riesgo de que un hermano tenga AE es del 1%.

## Malformaciones asociadas

La mitad de los pacientes con AE presentan anomalías asociadas, de las cuales la mitad son cardiovasculares. La mitad de las veces, las anomalías asociadas son múltiples, por ejemplo, aquellas de la asociación VACTERL (defectos vertebrales, anorrectales, cardíacos, traqueoesofágicos, renales y de las extremidades), o CHARGE (coloboma, cardiopatía, atresia de coanas, retraso mental, hipoplasia genital y anomalías del oído).

## Glosario

**Anatomía**: ciencia que estudia la estructura, forma y relaciones de los órganos.

**Atresia**: oclusión de la luz o falta de perforación de un conducto u orificio.

**Embriología**: parte de la biología que estudia el desarrollo de los organismos antes del nacimiento.

**Embrión**: etapa inicial del desarrollo de un ser vivo en el útero materno.

**Esfínter**: músculo con forma circular o de anillo que permite el paso de una sustancia de un órgano a otro y a la vez impide su regreso, como una "compuerta".

**Fisiología**: parte de la biología que estudia el funcionamiento de los órganos.

**Fístula**: conexión anormal entre dos partes del cuerpo.

**Fístula traqueoesofágica**: conexión anormal entre el esófago y la tráquea.

**Long gap**: es un término en ingles que significa "brecha larga" o "distancia larga" y hace referencia a la distancia entre los dos cabos del esófago.

**Microgastria**: estomago de tamaño muy pequeño.

## Bibliografía


- Martínez Ferro, M., Cannizzaro, C., Chattás, G. **Fetoneonatología quirúrgica.** Ediciones Journal 2018.
- Martínez Ferro, M., Cannizzaro C., Rodriguez S., Rabasa C. **Neonatología quirúrgica**. Grupo GUIA 2004.
- Sadler T. W., Embriologia médica de Langman. Ediciones Journal 2016.
- Testut L., Latarjet A. **Tratado de anatomía humana**. Tomo IV. Salvat editores, 1960.
- Shakelford, R. T. **Cirugía del aparato digestivo**. Tomo I. Salvat editores, 1961.
- https://www.orpha.net/consor/cgibin/OC_Exp.php?Lng=ES&Expert=1199
- http://fadepof.org.ar/