

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

Caracterización de los pacientes con diagnóstico de Atresia esofágica egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal (SECIN) del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” entre 1 de enero del 2013 y 31 de diciembre del 2016.

Trabajo de graduación sometido a la consideración del Comité Director del Posgrado en Neonatología para optar al grado académico de Especialista en Neonatología.

Dr. Ezra Goldberg Hernández.

**Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica
2018**

Investigadores

- Investigador principal:

- Dr. Ezra Goldberg Hernández
Pediatra Residente de Neonatología
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera
Correo electrónico: goldbergeez@gmail.com

- Subinvestigadores:

- Dr. Jaime Alejandro Lazo Behm.
Pediatra Neonatologo
Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera
Correo electrónico: lazobehm@gmail.com

DEDICATORIA

A mi Esposa e hija que con su amor me impulsan cada día a dar lo mejor de mí.

A todos los pacientes del SECIN que día a día luchan con valor contra toda adversidad.

AGRADECIMIENTOS

- Dr. Jaime Alejandro Lazo Behm
- Dr. Carlos Paniagua Cascante
- Dr. Javier Álvarez Urbina
- Personal del SECIN HNN

San José Costa Rica, 9 de enero del 2018.


Sistema de Estudios de Postgrado

Universidad de Costa Rica

Estimados señores:

Por este medio hago constar que la investigación "Caracterización de los pacientes con diagnóstico de Atresia esofágica egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal (SECIN) del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" entre 1 de enero del 2013 y 31 de diciembre del 2016", sus resultados, discusión y conclusiones son obra y producto de mi persona, por lo que los derechos de propiedad intelectual sobre los mismos también me pertenecen. Este estudio fue debidamente aprobado por el Comité ético científico del Hospital Nacional de Niños con el código CEC-HNN-028-2017.

Sin otro particular, se suscribe atentamente



Dr. Ezra Goldberg Hernández

Cédula: 1-1308-0495.

Código Médico: 11349

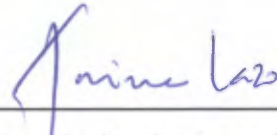
UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSTGRADO
ACTA DE REVISION DEL PROYECTO DE GRADUACION

Caracterización de los pacientes con diagnóstico de Atresia esofágica egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal (SECIN) del Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” entre 1 de enero del 2013 y 31 de diciembre del 2016.

Trabajo de Graduación aceptado por el Comité Director del Postgrado en Pediatría para optar por el grado académico de Especialista en Pediatría



Dr. Javier Álvarez Urbina
Especialista en Pediatría
Sub-Especialista en Neonatología
Coordinadora Posgrado de Neonatología



Dr. Jaime Alejandro Lazo Behm
Especialista en Pediatría
Sub-Especialista en Neonatología
Tutor académico



Dr. Ezra Alexander Goldberg Hernández
Autor principal

TABLA DE CONTENIDOS

Investigadores.....	ii
Dedicatoria.....	iii
Agradecimientos.....	iv
Declaratoria de propiedad intelectual.....	v
Hoja de aprobación.....	vi
Tabla de contenidos.....	vii
Resumen	1
Lista de abreviaturas	7
Lista de tablas y gráficos	8
Introducción.....	10
Justificación.....	16
Objetivos.....	16
Pacientes y métodos.....	17
Aspectos éticos.....	18
Fuentes de financiamiento.....	20
Resultados.....	20
Discusión.....	24
Conclusiones.....	29
Limitaciones y sesgos del estudio	31
Recomendaciones.....	32
Anexos.....	34
Bibliografía.....	44

RESUMEN

Introducción

La atresia congénita de esófago comprende un conjunto de condiciones raras caracterizadas por pérdida de continuidad esofágica asociadas o no a comunicación entre el esófago y la tráquea. (1)

La incidencia de las atresias esofágicas varía de 1 por cada 2500-4000 nacidos vivos según los diferentes reportes a nivel mundial. La gran mayoría de casos son de aparición esporádica. Sin embargo un 1% de los casos reportados se tratan de síndromes familiares. (1)

El diagnóstico prenatal sigue siendo un reto; el ultrasonido sigue siendo el método más utilizado en la detección de atresia de esófago. Sin embargo solo un 36.5% de casos logran ser diagnosticados prenatalmente. (2)

Posterior al nacimiento se debe sospechar la presencia de atresia de esófago en todo niño en el que no se logre el paso de una sonda orogástrica (SOG) durante los cuidados del recién nacido en sala de partos o rara vez de forma más tardía en pacientes que inicien con sintomatología sugestiva. Anteriormente se mencionaba la necesidad de realizar estudios contrastados para confirmar la presencia de atresia de esófago; sin embargo hoy en día dicha práctica ha quedado en el pasado y lo recomendado actualmente es la realización de radiografías de tórax tanto anteroposterior como lateral, luego de introducir una sonda orogástrica radiopaca. En la radiografía de tórax debe valorarse adicionalmente la presencia de aire en cámara gástrica, que sugiera de la presencia de una fistula traqueo-esofágica distal. (3) En el caso de que persista duda diagnóstica, se puede recurrir a un estudio contrastado utilizando la menor cantidad posible de medio hidrosoluble diluido, lo anterior con el fin de disminuir el riesgo de bronco aspiración y deterioro ventilatorio (4-5)

Se han establecido varias clasificaciones anatómicas de atresia de esofágica, pero la de Gross es la más frecuentemente utilizada en la actualidad. Esta clasificación

consta de 5 tipos. La tipo C es la presentación más frecuente (86% de los casos) y corresponde a una atresia con una fistula que comunica el esófago distal con la tráquea. (7-8)

Un 50% a 62% de las de atresias de esófago asocian otras anomalías congénita. Dentro de estas malformaciones destacan las cardiopatías congénitas las cuales se observan hasta en un 64% de los casos. Además se ha visto relación con diferentes asociaciones (VACTERL y CHARGE) y ciertas alteraciones cromosómicas (trisomía 21, trisomía 18 y trisomía 13). (1,7)

El pronóstico de sobrevida en pacientes con atresia esofágica depende de múltiples factores. El peso al nacer y la presencia de cardiopatía congénita mayor han sido los dos factores predictores de mortalidad más importantes. (1,9). Los avances en anestesia, cuidados intensivos neonatales, cirugía y cuidados cardiacos ha permitido mejorar la sobrevida de estos pacientes. A pesar de lo anterior la morbilidad asociada sigue siendo alta. (9) La clasificación de Spitz y colaboradores es la más utilizada para establecer un pronóstico de sobrevida. Esta divide los pacientes en 3 grupos de riesgo. El grupo I corresponde a los pacientes con peso al nacer mayor de 1500g y sin cardiopatía congénita mayor asociada. El Grupo II corresponde a los pacientes con un peso al nacer menor a 1500g o cardiopatía congénita mayor. El grupo III incluye a los pacientes que tienen un peso al nacer menor a 1500 g y cardiopatía congénita mayor. (9)

En cuanto al manejo de los pacientes con atresia de esófago, una vez que el niño nace y se sospecha de la presencia de una atresia de esófago se debe mantener la cabeza elevada y reducir el peligro de aspirar secreciones. Además se debe colocar una sonda Reprogle calibre 8F en el esófago superior para aspirar las secreciones acumuladas de forma intermitente hasta que se logre la reparación quirúrgica. (10)

Dado que el paciente no podrá alimentarse prontamente se debe de asegurar un adecuado acceso venoso que permita aportar los líquidos y electrolitos necesarios.

En los casos de que el paciente asocie dificultad respiratoria y amerite ventilación mecánica asistida, debe realizarse la intubación evitando en la medida de lo posible ventilar con presión positiva. La punta distal del tubo endotraqueal debe ubicarse distalmente a la fistula traqueo-esofágica y ventilar con la menor presión necesaria posible. (3)

Previo a la reparación quirúrgica se debe realizar un ecocardiograma para descartar malformación cardiaca y descartar un arco aórtico derecho ya que este dato es importante para plan quirúrgico. (11)

El manejo quirúrgico de las atresias esofágicas representa todo un reto. En la actualidad la mayoría de centros se han orientado a restablecer la continuidad esofágica mediante la preservación del esófago nativo por medio de una anastomosis término terminal. (12)

En caso de que se logre realizar la anastomosis termino terminal primaria, se recomienda colocar una sonda nasogástrica transanastomotica con el fin de lograr descomprimir la cámara gástrica y proporcionar una vía de alimentación enteral pronta.

Cuando la distancia entre cabos esofágicos es muy amplia o cuando la condición del paciente no permite realizar el procedimiento temprano, debe procederse a reparación diferida o a procedimientos de remplazo esofágico. En estos caso es recomendable realizar una ligadura de la fistula traqueo-esofágica y una gastrostomía con una sonda gástrica. Posteriormente se intenta una reparación diferida a las 6-12 semanas. (13,14)

Los cuidados post operatorios que estos pacientes son varios. La decisión de mantener al paciente en ventilación mecánica asistida (VMA) dependerá tanto de factores propios del paciente (prematuridad, malformaciones asociadas) como de

los resultados operatorios. En los casos en que se logró una reparación del esófago, pero el sitio de anastomosis se describe como tenso, se recomienda mantener al paciente con VMA, con el cuello flexionado y considerar el uso de musculo relajantes. (15)

La succión de secreciones de la orofaringe se debe mantener durante los primeros días posteriores a la reparación. La succión de la sonda transanastomotica se debe mantener posterior a la cirugía, además de iniciar tratamiento con inhibidores de secreción gástrica de forma temprana para evitar el reflujo de secreción gástrica hacia el sitio de la reparación. La alimentación enteral se puede iniciar a las 48 horas postoperatorias si no existe alguna contraindicación específica.

Se recomienda realizar un estudio de esofagograma a los 7 días postoperatorios, con el fin de verificar la integridad del esófago. (16)

Las complicaciones postoperatorias son frecuentes. Las de presentación temprana son: fugas del sitio de anastomosis, estenosis esofágica y recurrencia de la fistula traqueo esofágica. Las complicaciones tardías más frecuentes son: la enfermedad por reflujo gastroesofágico, problemas de dismotilidad esofágica y traqueomalacia. (6,14, 17)

En Costa Rica se han realizado otros estudios sobre atresia esofágica. El último fue realizado por H. Ramírez y colaboradores e incluyó 61 pacientes con diagnóstico de atresia de esófago que se hospitalizaron en el SECIN del HNN (Servicio de cuidados intensivos neonatales) durante el periodo enero 2008 hasta diciembre 2012. (18)

El SECIN del HNN es el servicio de referencia nacional para la atención de patología quirúrgica compleja, lo cual incluye pacientes con atresia de esófago. La comparación de los datos obtenidos con los de estudios realizados previamente en nuestro medio y a nivel internacional permitirá evaluar la evolución en la calidad de atención ofrecida a estos pacientes.

Pacientes y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo, observacional, de pacientes hospitalizados en el SECIN del HNN, con el diagnóstico de atresia de esófago durante el periodo comprendido entre 1 de enero del 2013 hasta el 31 diciembre del 2016.

La selección de expedientes clínicos se realizó mediante la solicitud al servicio de estadística de la lista de pacientes egresados del SECIN durante el periodo en estudio con diagnóstico de atresia de esófago. Dicha lista incluyo un total de 53 pacientes, de los cuales 35 pacientes fueron elegibles para análisis final. Se utilizó una hoja de recolección de datos y se realizó un análisis estadístico con los programas de cómputo: Epi Data, Excel 2013. El estudio se realizó previa aprobación del CEC del HNN.

Resultados

Se revisó una lista de 53 expedientes correspondientes a pacientes egresados del SECIN con diagnóstico de AE entre enero 2013 y diciembre 2016. Una vez aplicados los criterios de inclusión y exclusión la población estudiada fue de 35 pacientes.

De los 35 pacientes incluidos en el estudio 17 (48,6%) fueron hombres, 16 (45,7%) mujeres y 2 (5,7%). La mediana de PN fue de 2430 g (1330g – 3780).

La mediana de EG por FUR fue de 37 semanas (29-41 semanas).

Solo en 2 pacientes (5,7%) se sospechó el diagnostico luego de las a las 24 horas de vida. La edad de ingreso promedio fue de 7 horas (0-72 horas).

De los pacientes incluidos en el estudio, 26 (74,3%) fueron egresados con vida. La mediana de estancia hospitalaria fue de 18 días (11-208 días).

La realización de un US prenatal se documentó en 18 (51,4%) pacientes, la sospecha de atresia de esófago se planteó solo en 2 (11,1%).

Se documentaron malformaciones congénitas asociadas en 24 (68,6%) pacientes. La más frecuentes fueron: cardiopatías congénitas en 21 (60,0%) pacientes. La asociación VACTERL se observó en 9 (25,7%) de los casos.

Dentro de las cardiopatías congénitas; las CIA fue la más frecuente en 16 (76,2%), seguida de la CIV en 7 (33,3%) y PCA en 4 (19,0%) casos.

En cuanto a los estudios realizados durante el abordaje diagnóstico, se realizó esofagograma como diagnostico en 23 (65,7%) pacientes y en ningún caso se realizó una broncoscopia preoperatoria.

Según la clasificación de Gross, 31 (88,6%) pacientes presentaron una tipo C, 2 (5,7%) una tipo A, 1 (2,9%) una tipo D y 1 (2,9%) paciente con estenosis esofágica congénita.

Según la clasificación de Spitz, la sobrevida fue de 81%, 62% y 0% para los grupos I, II, y III respectivamente.

En cuanto al abordaje quirúrgico, 34 (97,1%) se les realizó algún tipo de intervención quirúrgica para tratar la AE. Se realizó una reparación primaria en 27 (79,4%) casos.

Se colocó una sonda de tórax transoperatoria en 12 (35,3%) pacientes.

De los 32 pacientes en los que se logró una reparación primaria de esófago, 8 (25%) asociaron algún tipo de complicación post quirúrgica durante el primer año de vida. La fuga de anastomosis se presentó en 1 (3,1%) paciente. La estenosis esofágica, se presentó en 5 (15,6%) pacientes. La fistula traqueo-esofágica recurrió en 2 (6,3%) pacientes.

De los 26 pacientes egresados vivos posterior a realizar una reparación primaria, 7 (26,9%) se les diagnosticó enfermedad por reflujo gastroesofágico.

La laringomalasia se documentó en 10 (28,6%) pacientes de manera posoperatoria.

En relación a la mortalidad, 9 (25,7%) de los 35 pacientes fallecieron. El 77,8% de estos pacientes fallecieron antes de los 28 días de vida. Las causas más frecuentes de muerte fueron la fungemia y la insuficiencia renal con 2 (22,2%) pacientes cada una.

ABREVIATURAS

AE: Atresia de esófago
AEG: Adecuado para edad gestacional
CC: Cardiopatía Congénita
CIA: Comunicación interauricular
CIV: Comunicación interventricular
DVPTA: Drenaje venoso pulmonar total anómalo
EG: Edad gestacional
ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico
FTE: Fistula Traqueoesofágica
FUR: fecha de última regla
GEG: Grande para edad gestacional
HNN: Hospital Nacional de Niños
NP: nutrición Parenteral
PCA: Persistencia del conducto arterioso
PEG: Pequeño para edad gestacional
PN: Peso al nacer
RGE: Reflujo gastroesofágico
RNP: Recién nacido pre termino
RNPT: Recién nacido posttermino
RNT: Recién nacido de término
SNC: Sistema nervioso central
SNG: Sonda Nasogástrica
SOG: Sonda Orogástrica
US: Ultrasonido
VCS: Vena cava superior

Lista de esquemas y tablas.

Esquemas:

Esquema 1. Selección de los pacientes incluidos para análisis de datos.....pag 37.

Tablas:

Tabla 1. Caracterización de los pacientes con AE según sexo, edad gestacional y peso al nacer.....pag 38.

Tabla 2. Distribución de los pacientes según edad de sospecha diagnóstica, edad de ingreso, edad de egreso y estancia hospitalaria.....pag 39.

Tabla 3. Hallazgos reportados en US prenatal de los pacientes con AE.....pag 39.

Tabla 4. Signos y síntomas al momento de la sospecha diagnóstica de AE.....pag 39.

Tabla 5. Malformaciones congénitas asociadas en pacientes con AE.....pag 40.

Tabla 6. Cardiopatías congénitas asociadas en pacientes con AE.....pag 40.

Tabla 7. Estudios de laboratorio y gabinete realizados en el abordaje diagnóstico de pacientes con AE.....	pag 40.
Tabla 8. Distribución de los pacientes según la clasificación de Gross.....	41.
Tabla 9. Sobrevida de los pacientes con AE según la clasificación de Spitz.....	41.
Tabla 10. Caracterización del manejo quirúrgico de pacientes con AE.....	42.
Tabla 11. Complicaciones relacionadas al manejo quirúrgico en pacientes con AE.....	42.
Tabla 12. Comorbilidades al egreso de los pacientes con AE.....	43.
Tabla 13. Vía de alimentación al egreso de los pacientes con AE.....	43.
Tabla 14. Causas de muerte de los pacientes con AE.....	43.

INTRODUCCION

La atresia congénita de esófago comprende un conjunto de condiciones raras caracterizadas por pérdida de continuidad esofágica asociadas o no a comunicación entre el esófago y la tráquea. (1)

La incidencia de las atresias esofágicas varía de 1 por cada 2500-4000 nacidos vivos según los diferentes reportes a nivel mundial. Sin embargo dado que es una condición sumamente rara dichos resultados se han basado en su gran mayoría en estudios retrospectivos realizados en un único centro. (1)

La gran mayoría de casos son de aparición esporádica. Sin embargo un 1% de los casos reportados se tratan de síndromes familiares. Además los diferentes estudios han demostrado una frecuencia de 2 a 3 veces mayor en embarazos gemelares. (1)

El diagnóstico prenatal sigue siendo un reto; el ultrasonido sigue siendo el método más utilizado en la detección de atresia de esófago. Sin embargo solo un 36.5% de los casos logran ser diagnosticados prenatalmente. Dentro de los hallazgos indirectos que pueden sugerir la presencia de atresia de esófago se encuentra el polihidramnios, la ausencia o disminución de tamaño de burbuja gástrica y datos directos como la visualización de un saco esofágico superior dilatado.

Los estudios sobre el beneficio de un diagnóstico prenatal de atresia esofágica no han sido concluyentes; ya que no se ha logrado demostrar una disminución clara en cuanto a la morbilidad y mortalidad de los pacientes. Sin embargo un diagnóstico prenatal ha permitido un abordaje multidisciplinario a los padres, de forma que están mejor preparados para las eventuales situaciones que su hijo podría asociar, además del traslado in útero a centro que cuenten con la experiencia y capacidad de manejar esta patología, así como realizar la toma de muestras para cariotipo por amniocentesis para descartar posibles anomalías genéticas asociadas. (2)

Posterior al nacimiento se debe sospechar la presencia de atresia de esófago en todo niño en el que no se logre el paso de una sonda orogástrica (SOG) durante los cuidados del recién nacido en sala de partos o rara vez de forma más tardía en pacientes que inicien con sintomatología sugestiva como: salivación excesiva, dificultades para la alimentación y datos de bronco aspiración. Anteriormente se mencionaba la necesidad de realizar estudios contrastados para confirmar la presencia de atresia de esófago; sin embargo hoy en día dicha práctica ha quedado en el pasado y lo recomendado actualmente es la realización de radiografías de tórax tanto anteroposterior como lateral, luego de introducir una sonda orogástrica radiopaca, de forma que se observe la punta de la sonda en el fondo de saco del esófago proximal. La inyección de aire por la sonda orogástrica para distender el fondo del saco puede ser de utilidad para facilitar el diagnóstico radiológico. En la radiografía de tórax debe valorarse adicionalmente la presencia de anomalías vertebrales o costales, una silueta cardiaca sugestiva de cardiopatía congénita y la presencia de aire en cámara gástrica, que sugiera de la presencia de una fistula traqueo-esofágica distal. (3)

En el caso de que persista duda diagnóstica, se puede recurrir a un estudio contrastado utilizando la menor cantidad posible de medio hidrosoluble diluido, lo anterior con el fin de disminuir el riesgo de bronco aspiración y deterioro ventilatorio (4-5)

Actualmente se recomienda realizar un estudio endoscópico previo a la reparación quirúrgica con el fin de determinar la localización exacta de la fistula traqueoesofágica, la presencia de anomalías de la vía aérea asociadas y para descartar la presencia de una fistula traqueo-esofágica proximal. (1, 5, 6)

Se han establecido varias clasificaciones anatómicas de atresia de esofágica, pero la de Gross es la más frecuentemente utilizada en la actualidad. Esta clasificación consta de 5 tipos: La tipo A se presenta en aproximadamente al 7% de los casos y corresponde a una atresia aislada sin presencia de comunicación entre el esófago y la tráquea. La tipo B se presenta en aproximadamente el 2% de los casos y

corresponde a una atresia asociada a una fistula entre el esófago proximal y la tráquea. La tipo C es la presentación más frecuente (86% de los casos) y corresponde a una atresia con una fistula que comunica el esófago distal con la tráquea. La tipo D se presenta en aproximadamente el 1% de los casos y corresponde a una atresia asociada a una fistula entre esófago proximal y tráquea y otra fistula entre esófago distal y tráquea. Por último, la tipo E corresponde a un trayecto fistuloso que comunica el esófago con la tráquea sin presencia de atresia de esófago. (7-8)

Un 50% a 62% de las de atresias de esófago asocian otras anomalías congénita. Dentro de estas malformaciones destacan las cardiopatías congénitas las cuales se observan hasta en un 64% de los casos. Además se ha visto relación con diferentes asociaciones (VACTERL y CHARGE) y ciertas alteraciones cromosómicas (trisomía 21, trisomía 18 y trisomía 13). (1,7)

El pronóstico de sobrevida en pacientes con atresia esofágica depende de múltiples factores. El peso al nacer y la presencia de cardiopatía congénita mayor han sido los dos factores predictores de mortalidad más importantes. (1,9)

Sin embargo dado los avances en anestesia, cuidados intensivos neonatales, cirugía y cuidados cardiacos ha permitido mejorar la sobrevida de estos pacientes. A pesar de lo anterior la morbilidad asociada sigue siendo alta. (9)

La clasificación de Spitz y colaboradores es la más utilizada para establecer un pronóstico de sobrevida. Esta divide los pacientes en 3 grupos de riesgo. El grupo I corresponde a los pacientes con peso al nacer mayor de 1500g y sin cardiopatía congénita mayor asociada y tienen una probabilidad de sobrevida de 92,7%. El Grupo II corresponde a los pacientes con un peso al nacer menor a 1500g o cardiopatía congénita mayor y tienen una posibilidad de sobrevivir de un 82,7%. El grupo III incluye a los pacientes que tienen un peso al nacer menor a 1500 g y cardiopatía congénita mayor y tienen posibilidad de sobrevida del 66,7%. (9)

El manejo de los pacientes con atresia de esófago tiene tres etapas: la primera es la fase preoperatoria. Una vez que el niño nace y se sospecha de la presencia de una atresia de esófago se debe de colocar en una superficie que permita la inclinación de 30 a 40 grados con el fin de mantener la cabeza elevada y reducir el peligro de aspirar secreciones. Además se debe colocar una sonda Reprogle calibre 8F en el esófago superior para aspirar las secreciones acumuladas de forma intermitente cada 5 a 30 minutos hasta que se logre la reparación quirúrgica. (10)

Dado que el paciente no podrá alimentarse prontamente se debe de asegurar un adecuado acceso venoso que permita aportar los líquidos y electrolitos necesarios.

En los casos de que el paciente asocie dificultad respiratoria y amerite ventilación mecánica asistida, debe realizarse la intubación evitando en la medida de lo posible ventilar con presión positiva. La punta distal del tubo endotraqueal debe ubicarse distalmente a la fistula traqueo-esofágica y ventilar con la menor presión necesaria posible. Puede utilizarse un tubo con balón con el objetivo de ocluir el orificio de la fistula. Estas medidas tienen como objetivo disminuir el paso de aire por la fistula traqueo-esofágica para así disminuir el riesgo de perforación gástrica y evitar mayor compromiso ventilatorio. (3)

Previo a la reparación quirúrgica se debe realizar un ecocardiograma para descartar malformación cardíaca y descartar un arco aórtico derecho, el cual se ha reportado hasta en un 2.5% de los pacientes y es importante para plan quirúrgico. (11)

El manejo quirúrgico de las atresias esofágicas representa todo un reto. En la actualidad la mayoría de centros se han orientado a restablecer la continuidad esofágica mediante la preservación del esófago nativo por medio de una anastomosis término terminal. Esto se puede realizar por medio de una toracotomía dorso lateral ya sea por un abordaje pleural o extra pleural. El abordaje extra pleural tiene la ventaja de presentar menor riesgo de daño a

estructuras vecinas, sin embargo requiere de mayor tiempo quirúrgico. (3) En la actualidad en centros especializados se están empleado técnicas mínimamente invasivas por medio de toracoscopia las cuales han mostrado resultados prometedores. (12)

En caso de que se logre realizar la anastomosis termino terminal primaria, se recomienda colocar una sonda nasogástrica transanastomotica con el fin de lograr descomprimir la cámara gástrica y proporcionar una vía de alimentación enteral pronta.

Aunque en la mayoría de las ocasiones es posible realizar una reparación temprana, sin embargo cuando la distancia entre cabos esofágicos es muy amplia o cuando la condición del paciente no permite realizar el procedimiento temprano, debe procederse a reparación diferida o a procedimientos de remplazo esofágico. En estos caso es recomendable realizar una ligadura de la fistula traqueo-esofágica y una gastrostomía con una sonda gástrica. Posteriormente se intenta una reparación diferida a las 6-12 semanas. En caso de que posterior a este periodo la distancia entre los cabos persista muy amplia, se debe de considerar realizar una tracción interna o externa de los cabos por un periodo de 6 a 14 días antes de realizar un nuevo intento de reparación. (13,14)

Los cuidados post operatorios que estos pacientes son varios. La decisión de mantener al paciente en ventilación mecánica asistida (VMA) dependerá tanto de factores propios del paciente (prematuridad, malformaciones asociadas) como de los resultados operatorios. En los casos en que se logró una reparación del esófago, pero el sitio de anastomosis se describe como tenso, se recomienda mantener al paciente con VMA, con el cuello flexionado y considerar el uso de musculo relajantes por al menos 5 días. (15)

La succión de secreciones de la orofaringe se debe mantener durante los primeros días posteriores a la reparación, pero para evitar dañar la anastomosis debe utilizarse la misma medida empleada para colocar la sonda de reprogle previo a la cirugía. La succión de la sonda transanastomotica se debe mantener posterior a la

cirugía, además de iniciar tratamiento con inhibidores de secreción gástrica de forma temprana para evitar el reflujo de secreción gástrica hacia el sitio de la reparación. La alimentación enteral se puede iniciar a las 48 horas postoperatorias si no existe alguna contraindicación específica. Se debe de pasar 5-10 ml de aire por la sonda transanastomótica cada 2-3 horas para verificar su permeabilidad. En caso de que la sonda se obstruya o que por alguna razón deje de encontrarse en adecuada posición, no se debe intentar colocar una nueva sonda por el alto riesgo de dañar el sitio de reparación.

Se recomienda realizar un estudio de esofagograma a los 7 días postoperatorios, con el fin de verificar la integridad del esófago. En caso de que el estudio no muestre alteraciones se puede retirar la sonda transanastomótica e iniciar alimentación por vía oral. (16)

Las complicaciones postoperatorias son frecuentes. Las de presentación temprana son: fugas del sitio de anastomosis, estenosis esofágica y recurrencia de la fistula traqueo esofágica. Las complicaciones tardías más frecuentes son: la enfermedad por reflujo gastroesofágico, problemas de dismotilidad esofágica y traqueomalacia. (6,14, 17)

En Costa Rica se han realizado otros estudios sobre atresia esofágica. El último fue realizado por H. Ramírez y colaboradores e incluyó 61 pacientes con diagnóstico de atresia de esófago que se hospitalizaron en el SECIN del HNN (Servicio de cuidados intensivos neonatales) durante el periodo enero 2008 hasta diciembre 2012. Dentro de los hallazgos descritos por Ramírez y colaboradores destacan: un predominio del género masculino (55%), sólo un 6,5% de diagnósticos prenatales, una distribución de la proporción de casos según la Clasificación de Gross similar a la descrita en la literatura internacional. Además según la clasificación de Spitz, 57 pacientes (93,4%) correspondieron al grupo I, 3 pacientes (4,9%) al grupo II y 1 paciente (1,6%) al grupo III. El único paciente fallecido se encontraba en el grupo III. En cuanto a malformaciones asociadas, las cardiopatías congénitas fueron las más frecuentes (39%). En

cuanto al abordaje quirúrgico la mayoría de los pacientes fueron intervenidos utilizando un abordaje transplueral (63%) y estos presentaron más complicaciones que los que tuvieron un abordaje quirúrgico extrapleural (43% vs 36%). (18)

JUSTIFICACION

El SECIN del HNN es el servicio de referencia nacional para la atención de patología quirúrgica compleja, lo cual incluye pacientes con atresia de esófago. La comparación de los datos obtenidos con los de estudios realizados previamente en nuestro medio y a nivel internacional permitirá evaluar la evolución en la calidad de atención ofrecida a estos pacientes.

OBJETIVOS

Objetivo principal

Caracterizar a los pacientes con atresia de esófago egresados del SECIN del HNN durante el período del 1 de enero 2013 al 31 de diciembre 2016.

Objetivos específicos:

- a) Describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes egresados del SECIN con el diagnóstico de atresia esofágica.
- b) Describir el manejo en el SECIN de los pacientes egresados con el diagnóstico de atresia esofágica.
- c) Describir la evolución de los pacientes con diagnóstico de atresia esofágica durante su hospitalización en el SECIN.
- d) Comparar los resultados obtenidos en el presente estudio con los datos reportados en estudios previos realizados a nivel local e internacional.

PACIENTES Y METODOS

Diseño del estudio

Se trata de un estudio de tipo retrospectivo, descriptivo.

Población del estudio

El Estudio se realizó con el total de pacientes identificados por el servicio de estadística del Hospital Nacional de Niños que fueron egresados del SECIN con el diagnóstico de atresia esofágica entre enero del 2013 y diciembre de 2016.

Criterios de inclusión

- a) Diagnóstico de atresia de esófago
- b) Ingresados al SECIN del HNN
- c) Egresados durante el periodo de enero 2013 a diciembre 2016

Criterios de exclusión

- a) Expediente extraviado o incompleto (Menos del 50% de las variables evaluadas).
- b) Pacientes con edad mayor a 28 días al momento del ingreso al SECIN del HNN.

Tamaño de la muestra

Se solicitó al servicio de estadística del Hospital Nacional de Niños la lista de todos los pacientes egresados con diagnóstico de atresia de esófago durante el periodo comprendido entre 1 de enero del 2013 hasta el 31 diciembre del 2016. Dicha lista registro un total de 52 expedientes correspondientes a los pacientes egresados con atresia de esófago durante el periodo en estudio. Una vez aplicados los criterios de inclusión y exclusión la población estudiada fue de 35 pacientes.

Análisis de los datos

Se efectuará estadística descriptiva con medidas de tendencia central (promedio, moda, mediana) y medidas de dispersión (desviación estándar, rango), se utilizará estadística inferencial básica, en los datos que corresponden a las variables cuantitativas. Para las variables cualitativas se realizarán tablas de frecuencia.

Para analizar los datos recolectados se utilizará la hoja de programa Excel.

ASPECTOS ETICOS

El estudio fue aprobado por el CEC del HNN con el código CEC-HNN-028-2017.

Se respetaron todos los principios éticos básicos estipulados en el informe de Belmont.

Principio de autonomía: Consiste en que cada persona es autodeterminante para optar por las propias escogencias en función de las razones del mismo, es decir, que al hacer uso de la autonomía, cada quien conduce su vida en concordancia con sus intereses, deseos y creencias. Es uno de los imperativos éticos, expresado por el consentimiento informado del participante (CI). En el caso de nuestro estudio, no aplica el CI ya que es un estudio observacional, retrospectivo.

Principio de justicia: Este principio está relacionado con la norma moral de dar a cada quien lo que necesita, de la cual se derivan diversas obligaciones, como realizar una adecuada distribución de los recursos, proveer a cada paciente de un adecuado nivel de atención, y disponer de los recursos indispensables para garantizar una apropiada atención de salud. El principio de justicia, en un sentido general, está relacionado con la concepción de la salud como un derecho humano fundamental que debe ser garantizado por la sociedad o por el Estado. Se dará igual trato a todos los pacientes y expedientes revisados, sin que ninguna variable ajena al protocolo interfiera con dicho trato.

Principio de beneficencia: Se refiere a la obligación de prevenir o aliviar el daño hacer el bien u otorgar beneficios, deber de ayudar al prójimo por encima de los intereses particulares, en otras palabras, obrar en función del mayor beneficio posible para el paciente y se debe procurar el bienestar la persona enferma. Los elementos que se incluyen en este principio son todos los que implican una acción de beneficio que haga o fomente el bien, prevenga o contrarreste el mal o daño; adicionalmente, todos los que implican la omisión o la ausencia de actos que pudiesen ocasionar un daño o perjuicio. Este estudio busca el beneficio de todos los niños atendidos en el SECIN del HNN a futuro que presenten atresia de esófago.

Principio de no maleficencia: Este principio es uno de los más antiguos en la medicina hipocrática: Primum non nocere, es decir, no hacer daño al paciente. Los preceptos morales provenientes de este principio son no inducir sufrimiento, no causar dolor, no privar de placer, ni discapacidad evitable. Las obligaciones derivadas consisten en realizar un análisis riesgo/beneficio ante la toma de decisiones específicamente en el área de la salud. Se trata de respetar la integridad física y psicológica de la vida humana. La revisión de los expedientes se hará por profesionales con la preparación adecuada para ello. No se usarán datos identificados en el expediente de manera que puedan dañar directa o indirectamente al paciente o a sus familiares.

Esta investigación se realizó siguiendo las guías nacionales, internacionales e institucionales correspondientes a la investigación observacional y de las buenas prácticas clínicas. Durante su desarrollo se protegerá la confidencialidad de los pacientes participantes y se emplearán todas las medidas necesarias para preservar la integridad personal de los mismos. Se elaborarán informes trimestrales de acuerdo a la normativa del CEC-HNN y el CENDEISSS reportando los avances obtenidos durante la investigación.

Se informará al comité ético científico HNN todos los resultados finales del estudio, tanto la presentación de abstracto en alguno de los congresos internacionales o publicación final en alguna revista.

FUENTES DE FINANCIAMIENTO

Este trabajo de investigación no contó con financiamiento externo y no implicó ningún tipo de gasto extra para la institución. Todos los costos durante la elaboración del mismo (papelería, impresión, presentación final de resultados y publicación) fueron cubiertos por los investigadores.

RESULTADOS

Se revisó una lista de 53 expedientes correspondientes a pacientes egresados del SECIN con diagnóstico de AE entre enero 2013 y diciembre 2016. Una vez aplicados los criterios de inclusión y exclusión la población estudiada fue de 35 pacientes (Esquema 1).

De los 35 pacientes incluidos en el estudio 17 (48,6%) fueron hombres, 16 (45,7%) mujeres y 2 (5,7%) presentaron ambigüedad genital (Tabla 1). Los 2 pacientes con ambigüedad genital tuvieron un cariotipo reportado como 46XY por lo que se les asignó sexo masculino, por lo cual un total de 19 (54,3%) pacientes fueron hombres.

La mediana de PN fue de 2430 g (1330g – 3780); solo 4 de 35 pacientes (11,4%) tuvieron un PN menor de 1500 g (Tabla 1).

La mediana de EG por FUR fue de 37 semanas (29-41 semanas). De los cuales 11 (31%) fueron RNP. (Tabla 1).

Solo en 2 pacientes (5,7%) se sospechó el diagnóstico luego de las a las 24 horas de vida. La edad de ingreso promedio fue de 7 horas (0-72 horas) (Tabla 2).

De los pacientes incluidos en el estudio, 26 (74,3%) fueron egresados con vida. La mediana de edad al egreso fue de 22 días de vida (11-210 días). De estos 18

(75%) se egresaron antes de los 28 días de vida. La mediana de estancia hospitalaria fue de 18 días (11-208 días) (Tabla 2).

La realización de un US prenatal se documentó en 18 (51,4%) pacientes (Grafico 1), documentándose polihidramnios en el 66,7% de los casos y la sospecha de atresia de esófago se planteó solo en 2 (11,1%) casos (Tabla 3).

Se registró el intento de pasar una SOG durante los cuidados inmediatos del RN en 24 (68,6%) de los pacientes. La sintomatología al momento de la sospecha de atresia de esófago más frecuente fue: salivación excesiva y dificultad respiratoria, ambas en 18 (51,4%) pacientes (Tabla 4).

Se documentaron malformaciones congénitas asociadas en 24 (68,6%) pacientes. La más frecuentes fueron: cardiopatías congénitas en 21 (60,0%) pacientes, malformaciones renales en 8 (22,9%) pacientes, malformaciones gastrointestinales en 5 (14,3%) pacientes y musculo-esqueléticas en 5 (14,3%) pacientes. La asociación VACTERL se observó en 9 (25,7%) de los casos. A 11 (31,4%) pacientes se les realizó un cariotipo y de estos solo 3 (27,3%) mostraron algún tipo de cromosomopatía (Tabla 5).

Dentro de las cardiopatías congénitas; las CIA fue la más frecuente en 16 (76,2%), seguida de la CIV en 7 (33,3%) y PCA en 4 (19,0%) casos (Tabla 6).

En cuanto a los estudios realizados durante el abordaje diagnóstico, se realizó esofagograma como diagnóstico en 23 (65,7%) pacientes y en ningún caso se realizó una broncoscopia preoperatoria (Tabla 7).

Según la clasificación de Gross, 31 (88,6%) pacientes presentaron una tipo C, 2 (5,7%) una tipo A, 1 (2,9%) una tipo D y 1 (2,9%) paciente con estenosis esofágica congénita (Tabla 8).

Según la clasificación de Spitz, la sobrevida fue de 81%, 62% y 0% para los grupos I, II, y III respectivamente. (Tabla 9).

A todos los pacientes se colocó una sonda de repogle oro-esofágica a succión al momento del ingreso, sin embargo en ninguno se registró la medida a la cual se fijó.

En cuanto al abordaje quirúrgico, 34 (97,1%) se les realizó algún tipo de intervención quirúrgica para tratar la AE. La mediana de edad a la cual se realizó la primera intervención quirúrgica fue de 1 día de vida (0-6 días). En 8 (23,5%) de los casos la cirugía se realizó con carácter de emergencia. Se realizó una reparación primaria en 27 (79,4%) casos, ligadura de la fistula traqueo-esofágica en 3 (8,8%) casos, gastrostomía en 3 (8,8%) casos y gastrostomía con ligadura de la fistula traqueo-esofágica en 1 paciente (2,9%) paciente.

Se colocó una sonda de tórax transoperatoria en 12 (35,3%) pacientes. En 21 (61,8%) de los casos se inició un tratamiento con inhibidores de secreción gástrica en las primeras 48 horas postoperatorias. Solo en un caso (2,9%) se utilizó musculo relajantes por una anastomosis tensa, por un lapso de 5 días. La mediana de tiempo con ventilación mecánica posterior a la cirugía, fue de 4 días (1-53 días). Se logró iniciar la alimentación enteral postoperatoria en 32 (94,1%) pacientes. La mediana para iniciar la alimentación enteral fue a los 6,1 días (3-18 días) postoperatorios. La alimentación enteral total se logró en 28 (82,4%) pacientes, con una mediana de 14 días (4-46 días) postoperatorios. Se le administro NP a 32 (94,1%) de los pacientes operados, con una duración postoperatoria media de 8,8 días (3-36 días) (Tabla 10).

De los 32 pacientes en los que se logró una reparación primaria de esófago, 8 (25%) asociaron algún tipo de complicación post quirúrgica durante el primer año de vida. La fuga de anastomosis se presentó en 1 (3,1%) paciente, la misma se detectó al quinto día post operatorio y ameritó re intervención quirúrgica para realizar nueva anastomosis (Tabla 10). La estenosis esofágica, se presentó en 5 (15,6%) pacientes.

La mediana de días post operatorio en que se presentó dicha complicación fue de 105 días (42-304 días). De los pacientes que asociaron estenosis esofágica postquirúrgica, 4 (80%) se manejaron por medio de dilataciones esofágicas y 1 (20%) amerito rehacer la anastomosis. De los pacientes manejados con dilataciones esofágicas, la mediana de dilataciones necesaria durante el primer año de vida fue de 1,2 dilataciones (1-2 dilataciones) (Tabla10). La fistula traqueo-esofágica recurrió en 2 (6,3%) pacientes, con una mediana de días postoperatorios de presentación de 38,3 días (35-42 días) y ambos casos fueron manejados con ligadura quirúrgica de la fistula (Tabla 11).

De los 26 pacientes egresados vivos posterior a realizar una reparación primaria, 7 (26,9%) se les diagnosticó enfermedad por reflujo gastroesofágico, 5 (71,4%) de los cuales fueron tratados con inhibidores de secreción gástrica (Tabla 11).

La traqueomalacia se documentó en 10 (28,6%) pacientes de manera posoperatoria, uno de los cuales amerito traqueotomía por necesidad de ventilación prolongada (Tabla 11).

Las comorbilidades más frecuentes observadas en los 26 pacientes egresados con vida, se documentó bajo peso o FPP en 4 (15,4%) pacientes, examen neurológico alterado en 5 (19,2%) casos, DMO y/o ICF en 3 (11,5%) pacientes, necesidad de oxigeno domiciliario 1 (3,8%) paciente, parálisis de cuerda vocal 1 (3,8%) paciente, quilotorax 1 (3,8%) paciente e hidrocefalia en 1 (3,8%) paciente (Tabla 12).

De los 26 pacientes egresados, 18 pacientes (69,2%) se egresaron alimentándose por succión, 4 (15,4%) por una sonda de gastrostomía y 4 (15,4%) de forma mixta (Succión y SNG) (Tabla 13).

En relación a la mortalidad, 9 (25,7%) de los 35 pacientes fallecieron. El 77,8% de estos pacientes fallecieron antes de los 28 días de vida. Las causas más

frecuentes de muerte fueron la fungemia y la insuficiencia renal con 2 (22,2%) pacientes cada una (Tabla 14).

DISCUSION

Este estudio pretende caracterizar la población de pacientes con AE egresados del SECIN del HNN durante el periodo comprendido entre enero 2016 y diciembre 2017.

Se observó una discreta predominancia del sexo masculino (54,3%), con una mediana de EG de 37 semanas y una mediana para PN de 2430g. El 31% de los pacientes fueron RNP. Estos datos coinciden con otros reportes a nivel nacional e internacional, como el estudio de Sulkowski et, que incluyó 3479 pacientes, 55,6% de los cuales fueron varones, con un peso medio de 2540g, una mediana de EG de 37 semanas y el 37% de prematuridad (19). En Costa Rica Ramírez et al reportó 61 pacientes con AE incluidos entre enero 2008 y diciembre 2012, 55% de los cuales fueron del sexo masculino y 37% RNP (18).

La sospecha diagnóstica de AE se realizó en las primeras 24 horas de vida en el 94,3% de los casos. R. Sfeir et al reportó resultados similares en su estudio que incluyó 307 casos de AE de los cuales un 94% se detectaron en las primeras 24 horas de vida. La mediana de estancia hospitalaria en nuestra población fue de 18 días (11-208), menor a los 27 días reportados por Sulkowski et al (19) y similar a lo reportado por Ramírez et al de 15 días (8-89 días) (18).

La sospecha de AE por US prenatal se documentó solo en el 11,1% de los pacientes estudiados, coincidiendo con el rango inferior reportado por Kunisaki et el (10 a 40%) (20) y menor que el 20% documentado por R. Sfeir et al, pero mayor que el 6,5% reportado por Ramírez et al (18).

La presencia de polihidramnios en el US prenatal se registró en el 66,7% de los casos de nuestro estudio, valor que se encuentra dentro del 54% a 91% reportado

en diferentes estudios (20-21) y mucho mayor que el 20% reportado por Ramírez et al (18).

En nuestro estudio el 68,6 % de los pacientes tuvieron alguna malformación congénita asociada, siendo las más frecuentes las cardiopatías en el 60,0%, renales en 22,9%, malformaciones gastrointestinales en 14,3% y musculoesqueléticas en el 14,3% de los pacientes. Un estudio realizado por Malakounides et al, reportó que de 200 pacientes con AE, 62% asociaron otra malformación congénita, 64% de las cuales eran cardiopatías congénitas, 13,5% malformaciones renales, 16,5% malformaciones gastrointestinales y 10,5% anomalías vertebrales / esqueléticas (10). La frecuencia de cardiopatías congénitas reportadas en nuestro estudio y los reportes internacionales son mayores que el 39% reportado previamente en Costa Rica por Ramírez et al (18).

En nuestro estudio la cardiopatía congénita más frecuente fue la CIA en un 76,2% de los casos, seguida por la CIV en el 33,3%. Esto difiere de lo reportado en otras publicaciones donde se describen la CIV como la malformación cardíaca más frecuente, seguida por la Tetralogía de Fallot (L. Spitz; 2007), pero concuerda con lo descrito por Ramírez et al en el que la CIA representó el 66,6% de las CC (18).

El esofagograma fue utilizado para confirmar el diagnóstico en el 77,1% de los pacientes incluidos en nuestra casuística y sólo en 25,7% de los casos se consideró suficiente la radiografía simple de tórax con la sonda radiopaca ubicada en el fondo de saco de la atresia, método actualmente considerado de elección, ya que en la mayoría de casos permite determinar la presencia de AE y no expone al paciente a broncoaspiración del medio de contraste y el deterioro respiratorio secundario resultante (4).

A ninguno de los pacientes incluidos en nuestro estudio se les realizó una broncoscopia preoperatoria, como es rutina actualmente en la mayoría de centros especializados en manejo de AE. N. Sharma et al, estudió a 88 pacientes con AE a los que se les realizó una broncoscopia flexible preoperatoria, documentando en

el 20% hallazgos anatómicos adicionales a los encontrados en los estudios iniciales, como una fístula traqueo-esofágica proximal en el 27,2% de los pacientes con AE tipo A y otras fistulas en sitios atípicos en el 13,6% de los casos (5).

Según la clasificación de Gross, el 88,6% de los pacientes de nuestro estudio correspondieron a una AE tipo C, un 5,7% a una tipo A y el 2,9% a una tipo D. Esta distribución coincide con la reportada en varios estudios a nivel internacional (L Spitz; 2007 y Malakounides;2016), donde la tipo C representa un 83% de los casos, la tipo A el 7-8%, la tipo B el 2%, la tipo D el 1% y la tipo E 5 % de los casos. Ramírez et al reportó un 83,6% de AE tipo C, 14,7% tipo A y 1,6% tipo H (18). En nuestro estudio no se reportó ninguna AE tipo B o E, esto se pudo deber a que la población estudiada fue pequeña, además de que en nuestro medio no se realiza broncoscopia preoperatoria por lo que la presencia de una fistula proximal puede pasar desapercibida. Por otro lado, las estenosis esofágicas congénitas y fístulas en H no se incluyeron en nuestro estudio, debido a que no son registradas como atresias de esófago en el Servicio de Estadística de nuestro hospital.

Según la clasificación de Spitz, la sobrevida fue de 81%, 62% y 0% para los grupos I, II, y III respectivamente, contrastando con lo reportado en los estudios de Malakounides et al en el cual la sobrevida fue de 97,2%, 82,4% y 66,7% (10) y Ramírez et al con sobrevidas de 100%, 100% y 0% para los grupos I, II, III respectivamente (18). En lo que si se hubo similitud entre nuestro estudio y el de Malakounides et al fue que en los pacientes del grupo II, la presencia de CC fue un factor asociado a un mayor mortalidad en comparación a los pacientes que presentaban solamente PN menor a 1500g (10).

En nuestro estudio, la mediana de edad a la cual se realizó la primera intervención quirúrgica fue de 1 día de vida (0-6 días), menor a lo reportado por F. Donoso et al en su estudio de 129 pacientes con AE, en el que la mediana fue de 3 días (1-578 días) (7) y a los 2 días reportados por Ramírez et al (18).

Al 79,4% de pacientes de nuestro estudio se les realizó una reparación primaria, la ligadura de la fistula traqueo-esofágica se le practicó al 8,8% de los casos, gastrostomía en el 8,8% de los casos y gastrostomía con ligadura de la fistula traqueo-esofágica en 2,9% de los pacientes. F. Donoso et al reportó resultados similares, con un 83% de los pacientes que fueron manejados con una reparación primaria, 5,4% con ligadura de FTE y 2,3% ameritaron colocación de una gastrostomía (7).

En nuestro estudio, se colocó una sonda de tórax transoperatoria en el 35,3% de los pacientes, cifra mucho menor que el 65,6% reportado por Ramírez et al (18). Paramalingam et al revisó 107 expedientes de pacientes operados por AE y observó que al 10% de los casos se colocó una sonda de tórax en sala de operaciones. Esta fue colocada de manera profiláctica en el 91% de los pacientes y no hubo diferencia en mortalidad y complicaciones al comparar los grupos con indicación profiláctica y terapéutica de la sonda de tórax transoperatoria (22).

En el 61,8% de los casos se inició un tratamiento con inhibidores de secreción gástrica en las primeras 48 horas postoperatorias, a pesar de que en la actualidad se recomienda el inicio temprano de inhibidores de la secreción gástrica a todos los pacientes con AE dado que la presencia de RGE se asocia a mayor riesgo de estenosis y fuga de anastomosis (6).

La mediana de tiempo que los pacientes requirieron ventilación mecánica posterior a la cirugía, fue de 4 días (1-53 días), el doble de la mediana de 2 días (1-21) reportada por F. Donoso et al (7).

La mediana para iniciar la alimentación enteral fue a los 6,1 días (3-18 días) postoperatorios, mayor a los 4 días reportados por Ramírez et al (18). Según la literatura revisada, la mayoría de centros especializados en manejo de pacientes con AE optan por un inicio de la alimentación enteral a las 48-72 horas postoperatorias a menos que se sospeche fuga de la anastomosis. La alimentación enteral total se alcanzó con una media de 14 días (4-46 días) postoperatorios, lo cual también es mayor a lo reportado por F. Donoso et al y

Ramírez et al con una media de 11 días (3-451 días) y 8 días (3-38 días) postoperatorios respectivamente (7,18).

En 25% de los pacientes se presentó una complicación postquirúrgica durante el primer año de vida. La fuga de anastomosis ocurrió en el 3,1% de los pacientes y la misma fue severa ameritando reintervención quirúrgica. Esta cifra concuerda con los reportes de diferentes partes del mundo donde dicha complicación ocurre en el 2 al 9% de los pacientes a los que se les realiza una reparación primaria y fue considerablemente menor al 34% reportado anteriormente por Ramírez et al (18). La estenosis esofágica se presentó en el 15,6% de los pacientes y fue tratada con dilataciones en el 80% de los casos, con una mediana de 1,2 dilataciones durante el primer año de vida. La frecuencia de esta complicación fue menor al 22% reportado anteriormente por Ramírez et al y está dentro el rango inferior de 13% a 78% descrito en la literatura internacional, que además menciona que la mayoría de los casos se manejan con una media de 1-2 dilataciones para resolverlas. La FTE recurrió en el 6,3% de los pacientes, lo cual también concuerda con lo reportado con el 2 a 8% reportado en la literatura internacional (7).

A 26,9% se les diagnosticó enfermedad por reflujo gastroesofágico, cifra inferior al 80% reportado por Ramirez et al (18). En la literatura se reporta RGE en un 40%-70% de los pacientes a los que se les realiza una reparación primaria (1,13). Lo anterior podría explicarse al subdiagnóstico de esta entidad, debido a que actualmente nuestros pacientes no son seguidos de forma rutinaria durante sus primeros años de vida por algún especialista en gastroenterología para identificar la ERGE mediante estudios sensibles. Adicionalmente, solo el 71,4% de los pacientes diagnosticados con ERGE fueron tratados, lo cual podría reflejar que no se le está prestando la atención requerida a esta problemática. La literatura internacional menciona que esta condición se relaciona con mayor riesgo de fuga de la anastomosis, estenosis esofágica y complicaciones respiratorias, por lo que el manejo de esta condición es de gran importancia para disminuir la morbilidad de estos pacientes.

En 28,6% de los pacientes se documentó traqueomalacia, de los cuales solo el 10% requirieron manejo quirúrgico (traqueotomía), similar al 20% reportado por Ramírez et al (18) y al 10-20% descrito en estudios internacionales, en los que el tratamiento quirúrgico fue necesario en el 10% de los casos (23).

En nuestro estudio el 30,8% de los pacientes fueron egresados alimentándose por medio de una gastrostomía o de forma mixta (succión y SNG). En la serie de 134 pacientes reportada por J Castilloux et, el 30,8% se egresaron con alimentación por gavage. Ese estudio concluyó que la necesidad de alimentación por gavage al final del primer mes de vida fue un factor predictor de una evolución complicada en el primer año de vida (24).

El 25,7% de pacientes fallecieron, siendo fungemia e insuficiencia renal las causas más frecuentes, con un 22,2% cada una. Estos datos difieren con lo reportado por Ramirez et al y Malakounides et, que reportan una mortalidad del 1,6% y 7% respectivamente (10,18). Las principales causas de muerte en la serie de Malakounides et, fueron falla cardiaca (42,8%) y fallo respiratorio (21,4%) (10).

CONCLUSIONES

El presente estudio permitió describir las características epidemiológicas y clínicas de los pacientes egresados del SECIN del HNN, las cuales en su gran mayoría coinciden con lo reportado a nivel nacional e internacional. Uno de los hallazgos diferentes que llama la atención, es la menor sobrevida de los pacientes en nuestra serie.

En nuestro medio, la sospecha prenatal de AE se encuentra en el límite inferior según lo reportado en los diferentes estudios. Sin embargo, al ser un estudio retrospectivo no se puede establecer si efectivamente no existían hallazgos en el

US prenatal que pueden sugerir la presencia de una posible AE o si dicha información no fue recopilada o documentada en el expediente clínico.

El esofagograma continúa utilizándose como herramienta diagnóstica en la gran mayoría de pacientes a pesar de que la literatura internacional no lo recomienda por el riesgo de complicaciones respiratorias asociadas.

En nuestro medio no se utiliza la broncoscopia preoperatoria a pesar de la evidencia científica establecida sobre sus beneficios, como confirmación del diagnóstico, detección de hallazgos anatómicos inadvertidos en estudios previos, permitiendo modificar el abordaje terapéutico necesario para mejorar la calidad de atención y resultados.

En nuestro estudio la presencia de una CC mayor, más que un peso al nacer menor de 1500 gramos, se asoció a mayor mortalidad.

Con respecto al manejo de nuestros pacientes, cabe destacar que en ningún caso se documentó en el expediente la distancia a la que se fijó la sonda de Replogle, dato que es importante para no dañar la anastomosis al recolocarla transitoriamente durante el período postoperatorio.

El porcentaje de pacientes a los que se les coloca una sonda de tórax transoperatoria ha disminuido con respecto a reportes anteriores, sin embargo nuestra cifra sigue siendo superior a lo reportado a nivel internacional, por lo que deben revisarse los motivos por los que se utiliza y trabajar en conjunto con el equipo quirúrgico con el fin de no agregar comorbilidades innecesarias a los pacientes, reservando su utilización solo en casos debidamente justificados y retirándola en el menor tiempo posible.

El inicio de inhibidores de secreción gástrica durante el postoperatorio inmediato no se hizo de manera rutinaria en todos nuestros pacientes a pesar de que dicha

terapia disminuye el riesgo de daños al sitio de la anastomosis y complicaciones como estenosis esofágica.

El inicio de la alimentación enteral se realizó en una media de 6 días a pesar de que en la mayoría de centros especializados en manejo de atresia esofágica se hace a las 48-72 horas después de operado. Una de las razones de este hallazgo podría ser la realización rutinaria de un esofagograma entre el quinto y séptimo día postoperatorio para descartar fuga de la anastomosis.

En nuestra casuística, las complicaciones como fuga de la anastomosis, estenosis esofágica y recurrencia de la FTE se presentaron con una frecuencia similar a lo reportado en otros estudios. Sin embargo, la frecuencia con que se documentó ERGE fue menor a la reportada a nivel internacional y no todos estos pacientes recibieron tratamiento médico posterior al diagnóstico, sugiriendo la posibilidad de sub diagnóstico en nuestro medio. Estos pacientes deben contar con un seguimiento por parte de gastroenterología pediátrica, con el fin de detectar y tratar tempranamente la ERGE.

La mortalidad en nuestro estudio fue mayor que la reportada a nivel internacional, pero esta variable se vio incrementada por debido a que los 13 casos excluidos fueron egresados vivos, por lo que al incluirlos la mortalidad general es del 18,75%.

LIMITACIONES Y SEGSOS

Las limitaciones del presente estudio son las propias de un estudio retrospectivo, como son expedientes clínicos extraviados, contaminados en archivo o con información incompleta, lo cual que ocasiona una recolección parcial de la información.

RECOMENDACIONES

Realizarse un estudio prospectivo para verificar los datos obtenidos en los estudios retrospectivos realizados en nuestro medio. Dicho estudio debería dar seguimiento por al menos 2 años con el fin de valorar adecuadamente las complicaciones posteriores al egreso del SECIN.

Promover el diagnóstico prenatal de AE, mediante la búsqueda y reconocimiento durante el US prenatal hallazgos sugestivos como, polihidramnios, dilatación de esófago superior, ausencia de cámara gástrica o malformaciones que formen parte de la asociación VACTERL. En todo paciente en el que exista alguno de estos hallazgos debe colocarse una SOG durante los cuidados rutinarios del RN con el fin de verificar la permeabilidad del esófago.

Documentar en el expediente clínico de manera rutinaria: antecedentes perinatales, hallazgos del US prenatal, estudios realizados durante control prenatal, sintomatología asociada al nacer y medida a la cual se coloca la sonda de Replogle. En caso de una reparación diferida, esta medición debe ser realizarse semanalmente y registrarla debidamente en el expediente.

Iniciar de manera rutinaria inhibidores de secreción gástrica en el postoperatorio inmediato de todo paciente con AE y garantizar que se egrese con ese tratamiento.

Revisar con el equipo quirúrgico la necesidad de abandonar la práctica de realizar un esofagograma diagnóstico, incluir la broncoscopia flexible en el abordaje pre operatorio, así como la necesidad colocar una sonda torácica transoperatoria de manera y la realización de esofagograma de forma rutinaria a todos los pacientes.

Coordinar con los servicios de neumología y gastroenterología del HNN, su participación en el seguimiento post egreso de estos pacientes.

Elaborar guías locales de manejo para AE, con la participación de los servicios de neonatología, cirugía general, cirugía de tórax, neumología y gastroenterología. En las mismas deben incluir: diagnóstico pre y postnatal, estabilización inicial, traslado al centro especializado (SECIN HNN), abordaje diagnóstico, abordaje a los familiares, cuidados preoperatorios de rutina, manejo quirúrgico, cuidados post operatorios, criterios y recomendaciones para el egreso y seguimiento multidisciplinario post egreso

ANEXOS

HOJA DE RECOLECCION DE DATOS

Caracterización de los pacientes con diagnóstico de Atresia esofágica egresados del Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal (SECIN) del Hospital Nacional de Niños "Dr. Carlos Sáenz Herrera" entre 1 de enero del 2013 y 31 de diciembre del 2016.

Investigador principal: Ezra Goldberg Hernández **Tutor institucional:** Jaime Lazo Behm

Persona que recolecta la información: _____ **Fecha de recolección:** _____.

- a. Criterios de inclusión de los participantes:
- I. Rango de edad: 0 a 28 días al momento de ingreso al SECIN
 - II. Género: Femenino, Masculino y Ambiguo
 - III. Etnia: Se incluirán todas la etnias
 - IV. Pacientes egresados de SECIN con diagnóstico de atresia de esófago durante el periodo comprendido entre el 1 de enero del 2013 hasta el 31 de diciembre del 2016.
- b. Criterios de exclusión:
- I. Expediente extraviado o incompleto (Menos del 50% de las variables evaluadas).
 - II. Edad mayor de 28 días al ingreso al SECIN

No Consecutivo: _____

Datos del paciente

1. Fecha de nacimiento: día: _____, mes: _____, año: _____.
2. Fecha de Ingreso: día: _____, mes: _____, año _____.
3. Fecha de egreso: día: _____, mes: _____, año _____.
4. Días de Hospitalización: _____.
5. Edad al diagnóstico: Horas _____.
6. Edad de ingreso: Días: _____, Horas _____.
7. Edad de egreso: Años _____, Meses: _____, Días _____.
8. Sexo: 1) Masculino _____, 2) Femenino: _____, 3) Ambiguo _____.
9. Edad gestacional por FUR: _____ semanas.
10. Peso al Nacer (gramos): _____.
11. Clasificación RN: _____.
1) RNTAEG 2) RNTPEG 3) RNTGEG 4) RNPAEG 5) RNPPEG 6) RNPGE 7) RNPTAEG 8) RNPTPEG 9) RNPTGEG
12. Antecedente heredo-familiar de atresia de esófago? 1) Si _____ 2) No _____.

Abordaje Diagnostico:

13. US prenatal: 1) Si _____ 2) No _____
 - 1) Polihidramnios 1) Si _____ 2) No _____
 - 2) Ausencia/disminución de cámara gástrica 1) Si _____ 2) No _____
 - 3) Dilatación esófago superior 1) Si _____ 2) No _____
 - 4) Otros hallazgos _____.
14. Diagnóstico prenatal de atresia de esófago: 1) Si _____ 2) No _____.
15. Paso de Sonda orogástrica en sala de partos: 1) Si _____ 2) No _____
16. Síntomas asociados al diagnóstico:
 - 1) Salivación 1) Si _____ 2) No _____

- 2) Dificultad respiratoria 1) Si ____ 2) No ____
 - 3) Crisis de Cianosis 1) Si ____ 2) No ____
 - 4) Distensión abdominal 1) Si ____ 2) No ____
 - 5) Dificultad para alimentarse 1) Si ____ 2) No ____
 - 6) Otros: _____.
17. Malformaciones asociadas diagnosticadas postnatalmente: 1) Si ____ 2) No ____
- 1) SNC. Tipo: _____.
 - 2) Cardíaca. Tipo: _____.
 - 3) Aparato respiratorio. Tipo: _____.
 - 4) Gastrointestinal. Tipo: _____.
 - 5) Renal. Tipo: _____.
 - 6) Musculo esquelética. Tipo: _____.
 - 7) otra ____.
18. Estudios diagnósticos realizados previo a cirugía:
- 1) US de Cerebro: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado _____.
 - 2) Esofagograma: 1) Si ____ 2) No ____.
 - 3) Rx Torax con sonda esofágica radiopaca: 1) Si ____ 2) No ____.
 - 4) Broncoscopia: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado _____.
 - 5) Ecocardiograma: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado: _____.
 - 6) Ultrasonido Abdomen: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado _____.
 - 7) Cariotipo postnatal: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado _____.
 - 8) Otros: 1) Si ____ 2) No ____ . Resultado _____.
19. Clasificación Según Gross: ____.
- 1) A
 - 2) B
 - 3) C
 - 4) D
 - 5) E
20. Clasificación de sobrevida según Spitz: ____.
- 1) Grupo I
 - 2) Grupo II
 - 3) Grupo III
21. Colocación de Sonda Orogastrica: 1) Si ____ , 2) No ____.
22. Registro de la medición de Sonda Orogastrica en expediente: 1) Si ____ , 2) No ____.

Abordaje quirúrgico:

23. Edad de primera intervención quirúrgica (días): _____.
 24. Condición de Cirugía: ____ . 1) Electiva. 2) Emergencia.
 25. Cirugía realizada: ____.
 - 1) Ligadura de fistula
 - 2) Gastrostomía
 - 3) Ligadura Fistula + Gastrostomía
 - 4) Resección de fistula + anastomosis esofágica T-T
26. Abordaje quirúrgico: ____.
- 1) Extrapleural. 2) Transpleural
27. Colocación de Sonda de Tórax en sala de operaciones. 1) Si ____ 2) No ____
28. Inicio temprano de tratamiento antiácido: 1) Si ____ 2) No ____
29. Días de VMA posterior a cirugía: _____.
30. Necesidad de Musculo relajantes posterior a Cirugía: 1) Si ____ 2) No ____.
31. Días con musculo relajantes posterior a Cirugía (En caso de que aplique): _____.
32. Días de Nutrición parenteral: _____.

33. Día post operatorios al que se inició la nutrición enteral: _____.
34. Día post operatorio en el que se logró una alimentación enteral exclusiva: _____.
- Complicaciones postoperatorias asociadas:**
35. Fuga o dehiscencia de anastomosis: 1) Si _____, 2) No _____.
- En caso de Fuga/dehiscencia de anastomosis:
- 1) Días POP en que se detecta _____.
 - 2) Tipo de intervención realizada para resolver complicación:
 - 1) Manejo conservador
 - 2) Re intervención
36. Estenosis de la anastomosis: 1) Si _____, 2) No _____.
- En caso de estenosis de anastomosis:
- 1) Días POP en que se presentó _____.
 - 2) Tipo de intervención realizada para resolver complicación:
 - 1) Dilatación esofágica
 - 2) Re anastomosis esofágica
 - 3) Ninguna
 - 3) Número de dilataciones durante hospitalización: _____.
37. Fistula Traqueo-esofágica recurrente: 1) Si _____, 2) No _____.
- En caso de Fistula traqueo-esofágica recurrente:
- 1) Días POP en que se detecta _____.
 - 2) Tipo de intervención realizada para resolver complicación: _____.
 - 1) Religadura de fistula
 - 2) Manejo conservador
38. Enfermedad por Reflujo Gastroesofágico: 1) Si _____, 2) No _____.
- En caso de ERGE:
- 1) Tratamiento con inhibidores de bomba: 1) Si _____, 2) No _____.
 - 2) Edad de inicio tratamiento médico (días): _____.
39. Laringotraqueomalacia: 1) Si _____, 2) No _____.
40. Método de alimentación al egreso:
- 1) Vía oral
 - 2) SNG
 - 3) Gastrostomía
 - 4) Mixta: Oral + SNG
 - 5) Mixta: Oral + Gastrostomía
41. Condición de egreso: 1) Vivo _____, 2) Muerto _____
42. Otras comorbilidades al egreso:
- 1) Bajo peso/FPP Si _____, 2) No _____.
 - 2) Examen neurológico alterado al egreso 1) Si _____, 2) No _____.
 - 3) DMO/ICF _____.
 - 4) Otra _____.
43. Causa directa de muerte: _____.

Esquema 1. Selección de los pacientes incluidos para análisis de datos

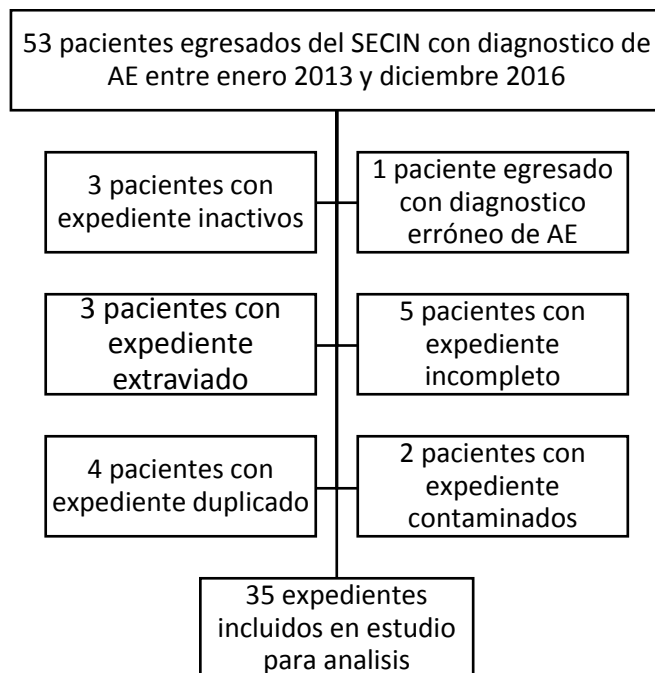


Tabla 1. CARACTERIZACION DE LOS PACIENTES CON AE SEGÚN SEXO, EDAD GESTACIONAL Y PESO AL NACER

	n=35	%	Mediana	Rango
Sexo				
Masculino	16	45,7		
Femenino	17	48,6		
Ambiguo	2	5,7		
Edad Gestacional			37 semanas	(29-41 semanas)
Menor de 32	4	11,4		
33-34 sem	4	11,4		
35-36	3	8,6		
37-38	8	22,9		
39-40	15	42,9		
Mayor de 40 sem	1	2,9		
Peso al Nacer			2430 g	(1330g-3780g)
<1500g	4	11,4		
1500g-2500g	14	40,0		
2501g-3500g	16	45,7		
>3500g	1	2,9		

Tabla 2. DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES SEGÚN EDAD DE SOSPECHA DIAGNOSTICA, EDAD DE INGRESO, EDAD DE EGRESO Y ESTANCIA HOSPITALARIA				
	n=35	%	Mediana	Rango
Edad de sospecha diagnostica				(0-72)
< 1	23	65,7		
1-12	7	20,0		
13-24	3	8,6		
>24	2	5,7		
Edad al ingreso			7 horas	(0-96 horas)
<12	20	57,2		
12-24	4	11,4		
>24	11	31,4		
Edad al egreso	n=26		22 días	(11-210 días)
<14	13	54		
15-28	5	21		
>28	6	23		
Estancia Hospitalaria			18 días	(11-208 días)

Tabla 3. HALLAZGOS REPORTADOS EN US PRENATAL DE LOS PACIENTES CON AE		
	n=18	%
Polihidramnios	12	66,7
Dilatación en esófago superior	0	0
Ausencia de cámara Gástrica	0	0
Sospecha prenatal de AE	2	11,1

Tabla 4. SIGNOS Y SINTOMAS AL MOMENTO DE LA SOSPECHA DIAGNOSTICA DE AE		
	n=35	%
Paso de SOG en sala de partos	24	68,6
Salivación	18	51,4
Dificultad respiratoria	18	51,4
Cianosis	8	22,9
Distensión abdominal	4	11,4
Dificultad para alimentarse	5	14,3

Tabla 5. MALFORMACIONES CONGENITAS ASOCIADAS EN PACIENTES CON AE

	n=35	%
Malformación congénita asociada	24	68,6
Cardiaca	21	60,0
SNC	4	11,4
Renal	8	22,9
Respiratoria	2	5,7
Gastrointestinal	5	14,3
Musculoesqueletica	5	14,3
Genitourinario	4	11,4
Paladar hendido	1	2,9
VACTERL	9	25,7
	<u>n=11</u>	
Cromosomopatía	3	27,3

Tabla 6. CARDIOPATIAS CONGENITAS ASOCIADAS EN PACIENTES CON AE

	n=21	%
CIA	16	76,2
CIV	7	33,3
PCA	4	19,0
Tetralogía de Fallot	2	9,5
Arco Aórtico Derecho	1	4,8
VCS izquierda	1	4,8
DVPTA	1	4,8
Estenosis Pulmonar	1	4,8

Tabla 7. ESTUDIOS DE LABORATORIO Y GABINETE REALIZADOS EN EL ABORDAJE DE PACIENTES CON AE

	n=35	%
US Cerebro	22	62,9
Esofagograma	26	74,3
Rx Tórax con Sonda radiopaca	23	65,7
Broncoscopia	0	0,0
Ecocardiograma	35	100,0
US Renal	34	97,1
Cariotipo	11	31,4

Tabla 8. DISTRIBUCION DE LOS PACIENTES SEGÚN LA CLASIFICACION DE GROSS		
	n=35	%
A	2	5,7
B	0	0,0
C	31	88,6
D	1	2,9
Estenosis	1	2,9

Tabla 9. SOBREVIDA DE LOS PACIENTES CON AE SEGÚN LA CLASIFICACION DE SPITZ		
	n	%
I	21/26	81
II	5/8	62
II.1 PN <1500g sin CC	3/3	100
II.2 PN >1500g con CC	2/5	40
III	0/1	0
Sobrevida general	26/35	74

Tabla 10. CARACTERIZACION DEL MANEJO QUIRURGICO DE PACIENTES CON AE		
	n=34	%
Tipo de Cirugía realizada		
Ligadura de Fistula	3	8,8
Gastrostomía	3	8,8
Ligadura de Fistula y Gastrostomía	1	2,9
Reparación Primaria	27	79,4
Cirugía de emergencia	8	23,5
Sonda Tórax en sala de operaciones	12	35,3
Inhibidores Secreción gástrica en POP <24h	21	61,8
Uso de musculo relajantes	1	2,9
	Mediana	Rango
Edad de la primera cirugía	1 día	0-6 días
Días postquirúrgicos en VMA	4 días	1-53 días
Días Postoperatorios con NP	8,8 días	3-36 días
Día Postoperatorio de inicio de alimentación enteral	6,1 días	3-18 días
Día Postoperatorio de alimentación enteral total	14	4-46 días

Tabla 11. COMPLICACIONES RELACIONADAS AL MANEJO QUIRURGICO EN PACIENTES CON AE			
	N (%)	Día POP de presentación (mediana)	Rango
Fuga de anastomosis	1/32 (3,1)	5 días	-
Estenosis esofágica	5/32 (15,6)	105 días	42-304 días
Recurrencia de la FTE	2/32 (6,3)	38,5 días	35-42 días
ERGE	7/26 (26,9)		
Laringomalacia	10/32 (28,6)		

Tabla 12. COMORBILIDADES AL EGRESO DE LOS PACIENTES CON AE

	n=26	%
Bajo Peso/FPP	4	15,4
Examen neurológico anormal	5	19,2
DMO/ICF	3	11,5
Traqueotomía	2	7,7
Oxígeno dependiente	1	3,8
Parálisis de CV	1	3,8
Quilotorax	1	3,8
Hidrocefalia	1	3,8

Tabla 13. VIA DE ALIMENTACION AL EGRESO DE LOS PACIENTESE CON AE

	n=26	%
Vía Oral	18	69,2
Sonda Nasogástrica	0	0,0
Gastrostomía	4	15,4
Oral + Nasogástrica	4	15,4
Oral + Gastrostomía	0	0,0

Tabla 14. CAUSAS DE MUERTE DE LOS PACIENTES CON AE

	n=9	%
Fungemia	2	22,2
Insuficiencia Renal	2	22,2
Displasia bronquiopulmonar	1	11,1
Falla Multiorgánica	1	11,1
Hemorragia intracraniana	1	11,1
Shock Séptico	1	11,1
Prematuridad	1	11,1

BIBLIOGRAFIA

- 1) Spitz L. Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2007;2(1):24.
- 2) Garabedian C. Does prenatal diagnosis modify neonatal management and early outcome of children with esophageal atresia?. *American Journal of Obstetrics and Gynecology*. 2015;212(1):S309.
- 3) Alberti D. Esophageal atresia: pre and post-operative management. *The Journal of Maternal-Fetal & Neonatal Medicine*. 2011;24(sup1):4-6.
- 4) McDuffie L. Diagnosis of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula: Is There a Need for Gastrointestinal Contrast?. *The Journal of Pediatrics*. 2010;156(5):852.
- 5) Sharma N. Laryngotracheobronchoscopy prior to esophageal atresia and tracheoesophageal fistula repair—its use and importance. *Journal of Pediatric Surgery*. 2014;49(2):367-369.
- 6) García H. Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago. *Bol Med Hosp Infant Mex* 2011;68(6):467-475
- 7) Donoso F. Outcome and management in infants with esophageal atresia – A single centre observational study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2016;51(9):1421-1425.
- 8) Pinheiro P. Current knowledge on esophageal atresia. *World Journal of Gastroenterology*. 2012;18(28):3662.
- 9) Al-Rawi, O., & Booker, P.D. (2007). Oesophageal atresia and trachea-oesophageal fistula. *Continuing Education in Anaesthesia, Critical Care & Pain*. 7(1): 15-19
- 10) Malakounides G. Esophageal Atresia: Improved Outcome in High-Risk Groups Revisited. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2015;26(03):227-231.
- 11) Ehlen M. Esophageal atresia and severe respiratory failure—cuffed pediatric tracheal tubes as an additional therapeutic option?. *Journal of Pediatric Surgery*. 2005;40(6):e25-e27.

- 12) Van der Zee D. *Thoracoscopic Elongation of the Esophagus in Long-gap Esophageal Atresia. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition.* 2011;52:S13-S15.
- 13) Johnson P.R.V. *Oesophageal atresia. Infant.* 2005; 1(5): 163-67.
- 14) Petrosyan M. *Esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in very low-birth-weight neonates: improved outcomes with staged repair. Journal of Pediatric Surgery.* 2009;44(12):2278-2281.
- 15) Uchida K. *Efficacy of postoperative elective ventilatory support for leakage protection in primary anastomosis of congenital esophageal atresia. Pediatric Surgery International.* 2006;22(6):496-499.S.
- 16) Yalcin S. *The evaluation of deglutition with videofluoroscopy after repair of esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. Journal of Pediatric Surgery.* 2015;50(11):1823-1827.S.
- 17) Bruch S. *The diagnosis and management of recurrent tracheoesophageal fistulas. Journal of Pediatric Surgery.* 2010;45(2):337-340.
- 18) Ramírez H. *Caracterización de los pacientes con atresia de esófago del servicio de cuidados intensivos neonatales del Hospital Nacional de Niños, durante el periodo de enero de 2008 a diciembre 2012. Protocolo de Graduacion Postgrado Neonatología UCR.* 2013.
- 19) Sulkowski J P. *Morbidity and Mortality in Patients with Esophageal Atresia. Surgery.* 2014 August ; 156(2): 483–491.
- 20) Kunisaki S M. *The diagnosis of fetal esophageal atresia and its implications on perinatal outcome. Pediatr Surg Int.* (2014) 30:971–977.
- 21) Sfeir R. *Esophageal atresia: Data from a national cohort. Journal of Pediatric Surgery* (2013) 48, 1664–1669.
- 22) Paramalingam S. *Operative Intercostal Chest Drain Is Not Required following Extrapleural or Transpleural Esophageal Atresia Repair. Eur J Pediatr Surg* 2013;23:273–275.
- 23) Kunisakis S M. *Surgical Advances in the Fetus and Neonate: Esophageal Atresia. Clin Perinatol* 39 (2012) 349–361.

24)Castilloux J. *Risk Factors for Short- and Long-Term Morbidity in Children with Esophageal Atresia. J Pediatr* 2010;156:755-60.