



UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO
PROGRAMA DE POSGRADO EN ESPECIALIDADES MÉDICAS

Caracterización y manejo de pacientes con Atresia Esofágica en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022.

Trabajo Final de Graduación sometido a la consideración del comité de la Especialidad en Pediatría para optar por el grado y título de Especialista en Pediatría.

Dra. Laura María Quirós Mora
Tutora: Dra. Gabriela Jiménez Arguedas

Costa Rica, Junio 2024

“Esta Tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Pediatría de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Especialista en el Programa de Posgrado de Pediatría”

Dra. Ingrid Montero Solís, Pediatra
Coordinadora del Programa de Posgrado en Pediatría

Dra. Gabriela Jiménez Arguedas, Pediatra Gastroenterología
Tutora de la Investigación

Dra. Irene Morúa León
Lectora

Dra. Laura María Quirós Mora
Sustentante

Agradecimientos

En primer lugar, agradezco a Dios por darme la oportunidad de cumplir mis metas. A mis padres, a mis hermanos Caro, José y Morita, a mis amigos y a mi novio Olman que siempre me han brindado su apoyo incondicional. A mis compañeros de residencia. A mis tutores, en especial a la Dra. Jiménez, por todo el aprendizaje recibido. Y por último agradezco a mis pacientes porque sin ellos no estaría donde estoy.

Dedicatoria

A mis padres, Marianella Mora y Marco Quirós.

Tabla de Contenido

Resumen.....	5
Lista de abreviaturas	8
Introducción	10
Objetivo general	10
Objetivos específicos	10
Epidemiología	10
Etiología y Embriología.....	14
Diagnóstico	14
Tratamiento	16
Complicaciones.....	18
Pronóstico.....	20
Análisis.....	22
Consideraciones bioéticas	22
Financiamiento.....	22
Población.....	23
Criterios de inclusión	23
Criterios de exclusión	23
Tamaño de la muestra	23
Resultados	24
Discusión.....	33
Conclusiones.....	35
Bibliografía	37
Anexos	47
Análisis estadístico	52
Criterios de inclusión	52
Criterios de exclusión	52
Tamaño de la muestra	52
Resultados y análisis	53
Conclusiones	55

Resumen

La atresia esofágica (AE) es la malformación congénita digestiva más común, en la cual hay falta de continuidad del esófago y la mayoría asocia una comunicación hacia la tráquea, que se le denomina fístula traqueo-esofágica. A nivel mundial, se presenta en 2,1/10.000 de los recién nacidos. El 50% asocia otras malformaciones congénitas. La clasificación más utilizada es según su anatomía. El diagnóstico se puede realizar en el periodo prenatal por medio de ultrasonido o postnatal, por medio de signos clínicos e imágenes. El tratamiento temprano determina el pronóstico. El 96% de los pacientes presentan complicaciones tanto tempranas como tardías. La supervivencia de los pacientes con atresia esofágica es de 98% si no asocian otras comorbilidades y de 50 a 80% si presentan factores de mal pronóstico.

Se realizó un estudio de tipo observacional, descriptivo y retrospectivo, basado en la revisión de expedientes clínicos y mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada con base en los objetivos propuestos. Se llevó a cabo en el único centro quirúrgico pediátrico del país, el Hospital Nacional de Niños, de enero de 2017 a diciembre de 2022. En total, se obtuvo una muestra de 92 pacientes, se excluyeron 8 pacientes.

Dentro de los resultados se documentó que 96% se diagnosticó prenatal o durante el primer día de vida. La mayoría fueron de sexo masculino y RNTAEG. La provincia con mayor incidencia fue San José. El 27% asoció polihidramnios. La mayoría de los pacientes presentaron AE tipo C. Más de la mitad de los pacientes asociaron otras patologías; la más frecuente cardiopatía. En cuanto al manejo quirúrgico en nuestro país se ha homogeneizado a lo largo de los años. Por otro lado, el manejo médico y seguimiento son variables, dependiendo de las secuelas del paciente. Dentro de las complicaciones tempranas, la más común es la septicemia y tardíamente, el retraso de neurodesarrollo. Se evidenció que la mayoría de los pacientes no siguen un control adecuado. 18% de los pacientes fallecieron, de los cuales todos presentaban comorbilidades asociadas como cardiopatía.

Los pacientes con AE son complejos y ameritan un manejo multidisciplinario.

Abstract

Esophageal atresia (EA) is the most common congenital digestive malformation, in which there is a lack of continuity of the esophagus and the majority associates a communication towards the trachea, which is called tracheoesophageal fistula. Worldwide, it occurs in 2.1/10,000 newborns. 50% associate other congenital malformations. The most used classification is according to its anatomy. The diagnosis can be made in the prenatal period through ultrasound or postnatally, through clinical signs and images. Early treatment determines the prognosis. 96% of patients present both early and late complications. The survival of patients with esophageal atresia is 98% if they do not associate other comorbidities and 50 to 80% if they present poor prognostic factors.

An observational, descriptive and retrospective study was carried out, based on the review of clinical records and using a previously structured data collection sheet based on the proposed objectives. It was carried out in the only pediatric surgical center in the country, the National Children's Hospital, from January 2017 to December 2022. In total, a sample of 92 patients was obtained, 8 patients were excluded.

Among the results, it was documented that 96% were diagnosed prenatally or during the first day of life. The majority were male and RNTAEG. The province with the highest incidence was San José. 27% acquired polyhydramnios. Most patients presented AE type C. More than half of the patients associated other pathologies; the most common heart disease. Regarding surgical management in our country, it has become homogenized over the years. On the other hand, medical management and follow-up are variable, depending on the patient's sequelae. Among the early complications, the most common is sepsis and later, delayed neurodevelopment. It is evident that the majority of patients do not follow adequate control. 18% of the patients died, of which all had associated comorbidities such as heart disease.

Patients with AE are complex and require multidisciplinary management.

Lista de tablas

Tabla 1. Descripción de la clasificación pronóstica más usadas en AE. Pág. 19

Tabla 2. Nueva clasificación para valorar el pronóstico de la AE. Pág. 20

Tabla 3. Distribución de las variables sociodemográficas de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 23

Tabla 4. Distribución de las variables clínicas de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 24

Tabla 5. Distribución de patologías asociadas entre los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 26

Tabla 6. Distribución de las complicaciones de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 27

Tabla 7. Distribución de las variables del seguimiento anual de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 28

Tabla 8. Distribución del seguimiento general de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 28

Tabla 9. Distribución de fallecimientos entre los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022. Pág. 30

Lista de figuras

Figura 1. Clasificación de Gross. A. AE sin fístula. B. AE con fístula proximal a tráquea. C. AE con FTE distal. D. AE con FTE tanto en extremo distal como proximal. E. FTE sin AE. F. Estenosis esofágica. Pág.10

Figura 2. Desarrollo embrionario del intestino primitivo. Pág.13

Figura 3. Algoritmo diagnóstico de la AE. Pág.15

Lista de abreviaturas

AE: Atresia esofágica

AntiH2: antihistamínicos H2

CHARGE: Incluye coloboma, cardiopatía, atresia de coanas, malformaciones genitales y a nivel de oídos.

CIA: Comunicación intraatrial

CIV: Comunicación intraventricular

ERGE: Enfermedad de reflujo gastroesofágica

ESPGHAN-NASPGHAN: Sociedad Europea de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica - Sociedad Norteamericana de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica.

FTE: Fístula traqueoesofágica.

HNN: Hospital Nacional de Niños.

HREM: Manometría esofágica de alta resolución.

HTAP: Hipertensión arterial pulmonar.

IBP: Inhibidor de bomba de protones.

PCA: Persistencia del conducto arterioso.

RGE: Reflujo gastroesofágico.

SECIN: Servicio de Cuidado Intensivo Neonatal.

SNC: Sistema nervioso central.

UCI: Unidad de cuidados intensivos.

VACTERL: Asocia anomalías vertebrales, malformación a nivel de ano, cardiopatía, alteraciones traqueoesofágicas, renales y a nivel de extremidades.

Introducción

La Atresia Esofágica (AE) es la malformación digestiva más común, en la cual hay falta de continuidad del esófago, en la mayoría de los casos, asocia comunicación hacia la tráquea. Se da por fusión incompleta de los pliegues traqueoesofágicos y puede estar asociada a otras malformaciones o ser aislado (1). El diagnóstico precoz en la clínica, con apoyo de estudios de imagen, la cirugía temprana y la calidad de los cuidados intensivos postoperatorios determinan el pronóstico (2,3). La supervivencia de los pacientes con AE es de 98%, y en niños con factores de mal pronóstico, en especial, cardiopatía y bajo peso al nacer es de 50 a 80%. Estos pacientes presentan múltiples complicaciones a lo largo de su desarrollo, por lo que deben tener un seguimiento integral (5,11,16).

Objetivo general

Describir las características clínicas, el diagnóstico, el manejo y evolución de los pacientes con AE de enero de 2017 a diciembre de 2022.

Objetivos específicos

- Anotar los antecedentes perinatales e identificar los que se describen en la literatura como factores de riesgo para desarrollar AE.
- Establecer la incidencia de cada tipo de atresia de esófago en la población estudiada.
- Identificar las comorbilidades asociadas a la AE.
- Describir el manejo operatorio, postoperatorio y sus complicaciones.
- Documentar el manejo integral de los pacientes con AE durante el periodo del estudio.
- Registrar las secuelas que presentan estos pacientes y el tratamiento.

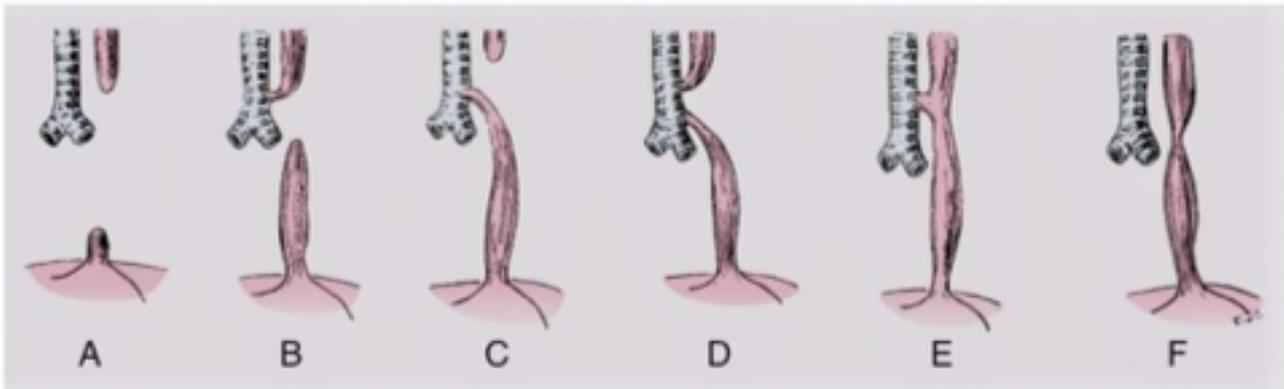
Marco Teórico

Epidemiología

La AE es una malformación digestiva en la cual hay falta de continuidad del esófago, es un grupo heterogéneo de variantes anatómicas. (1). La AE es una de las malformaciones congénitas más frecuentes en los recién nacidos, se estima que tiene una incidencia de 1 por cada 3.500 recién nacidos vivos a nivel mundial.

Se asocia a una importante morbilidad y mortalidad (2). Se documentó, por primera vez, en 1670. Se presenta con mayor frecuencia en hombres, blancos, madre primípara o mayor a 40 años y en niños con antecedentes de hermanos con AE (3).

Figura 1. Clasificación de Gross. A. AE sin fístula. B. AE con fístula proximal a tráquea. C. AE con FTE distal. D. AE con FTE tanto en extremo distal como proximal. E. FTE sin AE. F. Estenosis esofágica



Fuente: 26

El 50% asocia otras alteraciones congénitas o forman parte de asociaciones como VACTERL. El 10% tienen alteraciones cromosómicas, como; trisomía 21, 18 y 13. Además, se asocia a síndromes como CHARGE, entre otros. (4). Las cardiopatías que se asocian con mayor frecuencia se encuentran: CIV, CIA, tetralogía de Fallot y atresia pulmonar. (5).

La AE se puede clasificar según su anatomía, por la presencia de otras malformaciones o si forma parte de un síndrome. La más utilizada es la clasificación anatómica o de Gross, en este caso, la más común es el tipo C. El tipo A se trata de una falta de comunicación la parte superior e inferior del esófago, sin presentar FTE no se conectan y sus extremos están cerrados. En el tipo B, la parte superior del esófago está conectada con la tráquea, sin embargo, la parte inferior tiene un extremo cerrado. La atresia tipo C es la más común, donde la parte superior del esófago tiene un extremo cerrado y la parte inferior está conectada a la tráquea. El tipo D es el más infrecuente y grave de todos, la parte superior y la inferior del esófago no están conectadas entre sí, pero cada una de ellas está conectada a la tráquea en forma separada. En el tipo E es aquella en donde hay FTE sin AE y la tipo F hay estenosis esofágica sin FTE. Para efecto de diagnóstico y asesoramiento genético, es muy útil la distinción entre sindrómica o no sindrómica. (6).

En cuanto a la epidemiología, en Costa Rica, se han realizado múltiples estudios en los últimos años, inicialmente, el Dr. Carlos Chacón realizó un análisis del manejo quirúrgico de atresia de esófago y sus complicaciones postoperatorias tempranas y tardías en el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera”, entre enero de 2008 y diciembre de 2012. (7)

En el 2010, el Dr. Rodríguez y el Dr. Lazo publicaron un estudio transversal realizado durante el período comprendido entre el 1 de enero de 2003 y el 31 de diciembre de 2007 titulado: Características clínicas de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago. Dentro de las conclusiones se enumeran las siguientes: mayor frecuencia en la población masculina, en una relación de 1,5 niños por 1 niña afectada. Además, la tasa de incidencia más elevada se encontró en la provincia de Heredia con 2,2 casos por cada 10.000 nacidos vivos. La tercera parte de los pacientes asociaron polihidramnios como antecedente prenatal con un 6% y tuvieron la sospecha diagnóstica prenatal por hallazgos ultrasonográficos (71). El factor de prematuridad se presentó en el 35% de los pacientes. Las cardiopatías congénitas fueron las malformaciones más frecuentemente asociadas, en 42% de los pacientes. El tipo C fue el que más se encuentra en este grupo de pacientes, en el 93% de los casos. La mortalidad por grupo de riesgo, según la clasificación de Waterston, fue significativamente mayor a la que se reporta en la comunidad médica de países desarrollados. Las complicaciones asociadas más frecuentes fueron el neumotórax y la sepsis. La mortalidad fue de 16%, siendo la principal causa el shock séptico. (8)

En el 2015, la Dra. Velasco realizó un estudio bibliográfico sobre la atresia esofágica y yeyunal. Posteriormente, en el 2016, el Dr. Ezra Goldberg Hernández realizó un estudio cuyo objetivo fue caracterizar a la población de pacientes con atresia esofágica, egresados del SECIN del HNN, durante el período comprendido entre enero de 2016 y diciembre de 2017. Se analizaron 35 pacientes, de ellos el 54% eran masculinos y 45% femeninos. La mediana de peso al nacer fue de 2430 g. La mediana de edad gestacional fue de 37 semanas y el 31% fueron prematuros. (9) La edad de ingreso promedio fue de 7 horas de nacidos. Se documentó polihidramnios en el 67% de los casos. Asimismo, se documentaron malformaciones congénitas asociadas en 68% de los pacientes; las más frecuentes fueron: cardiopatías congénitas, malformaciones renales, malformaciones gastrointestinales y musculoesqueléticas. (9) La asociación VACTERL se observó en 9 pacientes, 26% de los casos. Según la clasificación de Gross, 31 (88%) pacientes presentaron malformación tipo C, 2 (6%) tipo A, 1 (3%) tipo D y 1 (3%) tipo F. En cuanto al aborda-

je, se realizó una reparación primaria en el 80% casos, mediante ligadura de la fístula traqueoesofágica y se requirió gastrostomía en el 9% casos. El 62% inició un tratamiento con inhibidores de secreción gástrica en las primeras 48 horas postoperatorias. Dentro de las complicaciones, 27% presento ERGE, se documentó traqueomalacia en el 29% y bajo peso en el 6% de los pacientes. Además, el 70% se egresaron alimentándose por succión, 15% por gastrostomía y 15% de forma mixta. En relación con la mortalidad, 9 pacientes, es decir, 27% fallecieron. El 78% de estos pacientes fallecieron antes de los 28 días de vida. Las causas más frecuentes fueron sepsis e insuficiencia renal. (9)

A nivel mundial, se realizó un estudio, entre marzo de 2004 y junio de 2016 en el Hospital Infantil de la Universidad Médica de Chongqing con una muestra de 198 pacientes con AE. La tasa de mortalidad fue de 18%; la fuga anastomótica, la insuficiencia respiratoria, la sepsis postoperatoria y el bajo peso al nacer son factores de riesgo independientes de la mortalidad en la AE. En cuanto al tipo de AE, el 60% son tipo C. El 80% de los pacientes presentan otras anomalías, las más comunes, cardiopatías en el 70%, el 3% con alteraciones anorrectales y 5% brecha larga. (10)

Asimismo, en otro estudio retrospectivo en Sheba, Israel, entre 1990 y 2011, se revisaron los datos de 72 niños. La AE fue significativamente más frecuente en pacientes pretérmino. El 30% asoció VACTERL o cromosomopatías. El 70% se reparó en los primeros 3 días. Las principales complicaciones, incluyeron ERGE, estridor, infecciones y hospitalizaciones recurrentes. El seguimiento a largo plazo indico una alta carga de comorbilidades durante los primeros 6 años de vida, con una disminución gradual de los síntomas a partir de entonces, estas complicaciones de aparición tardía afectan la calidad de vida (11).

Un estudio de la UCI neonatal de Leuven, analizó 102 pacientes con AE, nacidos entre 1993 y 2013. En cuanto al sexo el 61% de los pacientes fueron de sexo masculino, el peso medio al nacer fue de 2635 g y su edad gestacional promedio fue de 38 semanas. El 88% fue tipo C, el 8% tipo A, el 3% tipo B y el 1% tipo E. La larga estancia hospitalaria se asoció con la prematuridad y los eventos cardiorrespiratorios graves. La reanimación cardiopulmonar al nacer, la prematuridad, la cirugía en 2 pasos, la atresia con brecha amplia y más de 30 días de internamiento fueron factores de riesgo asociados a un curso clínico complicado durante el primer año de vida (12).

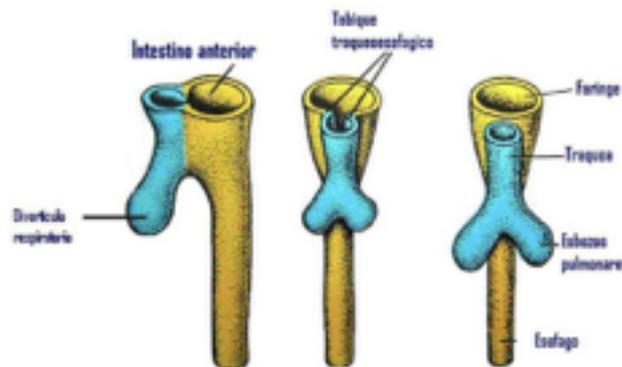
Etiología y Embriología

El esófago y la tráquea se originan del mesodermo y se forman a partir del intestino embrionario primitivo desde la semana 22 y se separan por un tabique traqueo-esofágico. La fusión incompleta de los pliegues traqueo-esofágicos es lo que origina un tabique defectuoso y la comunicación traqueo-esofágica. (1,7)

Existe concordancia entre gemelos monocigóticos de 67% frente a dicigóticos de 42%, la relación con síndromes monogénicos se da en 1,7% (8). Además, la diferenciación del intestino primitivo está controlada por diferentes genes HOS, la separación entre la yema pulmonar y el intestino se ha relacionado con el gen BARX1 (9).

La AE también se asocia a factores maternos, como madre mayor a 40 años, embriopatía diabética, la ingesta de alcohol, el uso de micofenolato y metimazol en el embarazo, bajo peso al nacer y prematuridad extrema. (15)

Figura 2. Desarrollo embrionario del intestino primitivo y tabique traqueo-esofágico



Fuente: (14)

Diagnóstico

El diagnóstico se puede realizar en el período prenatal por medio de ultrasonido. La sensibilidad es del 26% y la especificidad de 99%. La resonancia magnética es más sensible, sin embargo, no es costo eficiente. Se estima que el porcentaje de diagnósticos prenatales es aproximadamente un 30% (16). Es útil el control ecográfico trimestral del embarazo, se puede sospechar esta enfermedad mediante signos indirectos, como polihidramnios, que se presenta aproximadamente en el 50% de los casos; así como una cámara gástrica pequeña o ausente, relacionado con la atresia sin FTE o una bolsa esofági-

ca superior dilatada con extremo ciego. A nivel prenatal, también será útil el análisis del líquido amniótico, el ultrasonido por sí solo tiene una alta tasa de falsos positivos (17).

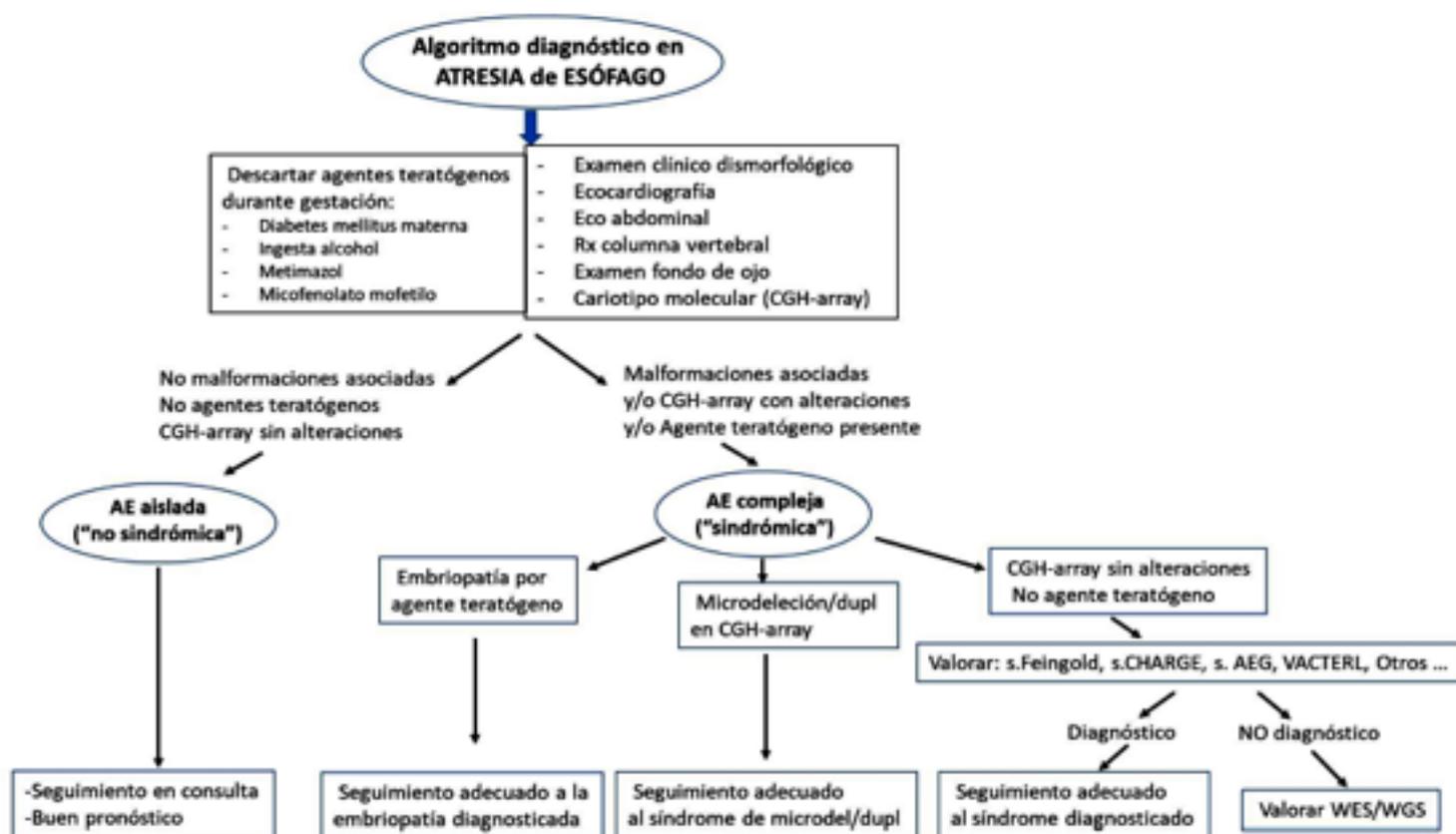
No existen marcadores biológicos específicos (18). La importancia de contar con el diagnóstico prenatal radica en la determinación del riesgo materno fetal y, así, poder realizar el traslado oportuno a un centro de alto riesgo obstétrico (19). En el 2018, se realizó un estudio en Francia, donde compararon a los pacientes con diagnósticos prenatal y postnatal, se concluyó que el diagnóstico prenatal es alto en AE tipo A, lo que permite ofrecer una respuesta de asesoramiento parental para evitar los traslados postnatales, sin embargo, el pronóstico no parece estar influenciado por el diagnóstico prenatal (20).

El diagnóstico postnatal se realiza por hallazgos clínicos, con la tríada clínica: sialorrea, tos y cianosis asociada a la alimentación, además, se puede presentar con vómito postprandial, distensión abdominal e infecciones recurrentes respiratorias (21). La radiografía con contraste hidrosoluble puede ser de gran ayuda. Por otro lado, las fístulas pueden ser demostradas por broncoscopia, técnica especialmente útil en el caso de fístulas en "H" (22,36). También se puede realizar diagnóstico al comprobar la permeabilidad esofágica con una sonda, al no alcanzar más de 10 cm de profundidad, sin embargo solo se realiza si se tiene sospecha ya que ya no es parte de rutina de los cuidados del recién nacido en las maternidades (23).

Asimismo, se puede apoyar el diagnóstico con imágenes como fluoroscopia con medio de contraste o traqueobroncoscopia. Sin embargo, ninguno de estos exámenes tiene sensibilidad de 100%, se debe realizar diagnóstico endoscópico para confirmar la existencia de fístula, estenosis y adherencias (24).

Al realizar el diagnóstico, se debe elaborar una cuidadosa valoración clínica morfológica, así como tener en cuenta los antecedentes prenatales, considerando posibles agentes teratógenos, fundamentalmente, diabetes mellitus materna y exposición prenatal a alcohol y metamizol (25). Igualmente, se debe hacer ecocardiograma, ecografía cerebral y abdominal, fondo de ojo, radiografía vertebral y de extremidades. De igual modo, en todos los casos se recomienda la realización de un estudio de array-CGH. (26, 42).

Figura 3. Algoritmo diagnóstico de la AE



Fuente: (76)

Tratamiento

El manejo inicial incluye eliminar la vía enteral e iniciar fluidos intravenosos, elevar la cabeza a 30 grados para evitar el reflujo y colocar una sonda nasogástrica (17, 27). Se debe corregir de manera quirúrgica precozmente para evitar la perforación gástrica y daño del tejido esofágico (28).

En cuanto al manejo médico, en las últimas guías, la recomendación es la utilización de tratamiento antirreflujo postquirúrgico para prevenir estenosis esofágica, sin em-

bargo, según un estudio de 2018, publicado en Cirugía Pediátrica Internacional, se documentó que el tratamiento antirreflujo no reduce la incidencia de estenosis esofágica después de la reparación y que se debe investigar más el uso de fármacos en la práctica clínica (29, 32).

Se debe llevar a cirugía, una vez que el paciente se encuentre estable y se determine el tipo y la gravedad de las malformaciones. El manejo quirúrgico consiste en la ligadura de la fístula traqueoesofágica y anastomosis de la brecha entre los extremos esofágicos. Una brecha larga se describe como una distancia mayor a 3 cm entre los dos extremos (30), en estos casos, en el 10% debe hacerse una anastomosis retrasada con 2 o más tiempos quirúrgicos. Se retrasa la corrección quirúrgica en pacientes con bajo peso al nacer, infección aguda o que presenten malformaciones mayores, de ser así, se debe iniciar nutrición parenteral (31). Las indicaciones de reemplazo esofágico incluyen AE con brecha amplia, estenosis esofágica y algunas otras alteraciones esofágicas. En esas situaciones, el conducto más utilizado es el colon (32).

La corrección quirúrgica puede realizarse por dos medios, toracoscopia o toracotomía. La toracoscopia tiene ventajas como mayor campo de visión, menos traumatismo en la cavidad torácica y, por ende, menos dolor postoperatorio y menos secuelas musculoesqueléticas (28, 33). Del mismo modo, la toracotomía presenta menor tiempo de intubación endotraqueal y hospitalización. Sin embargo, un abordaje quirúrgico abierto, conduce a menos acidosis, hipercapnia y problemas de ventilación (34).

El manejo postquirúrgico se basa en asegurar la vía aérea, mantener al paciente normotenso y evitar movimiento del tubo endotraqueal (27). Es importante el manejo postoperatorio con antibióticos profilácticos, analgesia, IBP o antihistamínicos H2.

Posteriormente, se debe valorar la tolerancia a la vía oral y realizar estudios para descartar fugas de la anastomosis, por medio de esofagograma y estudio con contraste (35).

En casos de brecha larga o suturas tensas por otras razones, se debe mantener a 30 grados e intubados al menos por 48 horas, más adelante, se debe realizar la radiografía control y esofagograma a los 10 días (36). La complicación postquirúrgica más común, en estos casos, es la fuga y la mediastinitis (31, 37).

Complicaciones

Entre las complicaciones que presentan los pacientes con AE se encuentran: intervenciones recurrentes, reflujo gastroesofágico, traqueomalacia, dismotilidad traqueo-esofágica, disfagia, retraso en el desarrollo y crecimiento, infecciones recurrentes, hipertensión pulmonar, falla cardíaca, adherencias esofágicas, esofagitis eosinofílica y esófago de Barret. El 96% de los pacientes tiene complicaciones gastrointestinales o respiratorias (47). (38). La estenosis esofágica es un problema común, la dilatación con balón es la primera línea de tratamiento en la mayoría de los pacientes (35, 39).

Las complicaciones postquirúrgicas son frecuentes; estas incluyen fuga anastomótica en el 23%, neumotórax en el 24,6%, atelectasia pulmonar en el 16,9%, quilotórax en el 6,1% y sepsis en 4,6% (40, 41). La fuga anastomótica se identificó entre el 5% y el 17% de los pacientes, es un factor de riesgo de mortalidad en el periodo postnatal. Los factores que aumentan el riesgo de fuga son la sepsis, las técnicas de sutura deficientes, la isquemia de los extremos esofágicos, el segmento inferior friable y el tipo de sutura (42). El quilotórax es una complicación poco común después de la reparación quirúrgica, se presenta en el 3% de los pacientes. Las fístulas que se presentan después de la reparación ocurren entre el 3 y el 10% (43).

La dismotilidad esofágica es casi universal después de la reparación de la AE. La manometría esofágica de alta resolución (HREM) ha facilitado la caracterización de la dismotilidad, pero existe una correlación incompleta entre los síntomas y los patrones manométricos (44, 56). A esta condición se asocia la disfagia, la cual ocurre entre el 21% y el 84% de los pacientes con AE. Las guías recientes de ESPGHAN-NASPGHAN recomiendan que todos los pacientes con AE y disfagia se sometan, como mínimo, a una evaluación con un estudio de contraste del tracto gastrointestinal superior y endoscopia con biopsias (45, 46).

La esofagitis eosinofílica se confunde con reflujo gastroesofágico refractario, por lo que se debe realizar endoscopia antes de la funduplicatura, ya que se ha documentado que los niños con funduplicatura tienen peor pronóstico en el desarrollo (5, 47). Estos pacientes se benefician de corticoides locales o sistémicos y de IBP, la dilatación se debe reservar para casos refractarios (48).

La complicación tardía más común es la ERGE se da en el 40% de los pacientes con AE (50). Otras complicaciones tardías son la anemia, infecciones respiratorias, pro-

blemas de alimentación, como tiempos de comida mayores a 30 minutos, tos, ahogamiento y vómito durante las comidas. Otras comorbilidades son deformidades musculoesqueléticas en el 59%, entre las más comunes se encuentran: escoliosis, deformidad de la pared torácica y escápula elevada (49, 50).

Estos pacientes tienen retraso del crecimiento, el cual mejora conforme se desarrollan. El retraso en el neurodesarrollo se da en el 13%. Según un estudio de Canadá en el 2017, el neurodesarrollo de los pacientes con AE evidencia que el retraso, se presenta en el 22% de los pacientes, en especial en el área motora y de lenguaje (51). También se encontró que los pacientes con comorbilidades asociadas presentan mayor impacto en el desarrollo (52).

Al mismo tiempo, al año el 70% presenta desnutrición, y a los 10 años el 40% persiste con bajo peso (53). La mayoría de los procedimientos y hospitalizaciones se dan en el primer año de vida, por lo tanto, las complicaciones como el retraso en el desarrollo son peores en este período. (54, 55).

Otra condición frecuente asociada es el esófago de Barret, una condición premaligna, donde el epitelio escamoso se reemplaza por epitelio cilíndrico (56). Los pacientes con AE tienen una prevalencia de 4 a 5 veces mayor y a una edad mucho más joven, en comparación con la población general. El adenocarcinoma de esófago tiene una incidencia en rápido aumento y ocurre antes de los 25 años como una complicación del esófago de Barret que surge en la infancia. Se debe considerar la vigilancia endoscópica temprana en esta población, ya que ocurre a partir de los 2 años (57, 58, 59).

Entre el 22% y el 63% de los pacientes presentan ERGE. Las guías recomiendan la monitorización alrededor del año y durante el seguimiento a largo plazo en niños sintomáticos. De igual modo, se recomienda monitorear la presencia de reflujo en el momento de la suspensión del tratamiento (60, 64).

La parálisis de las cuerdas vocales se presenta entre el 3% y el 17% y puede ser el resultado de una combinación de daño del nervio laríngeo recurrente postoperatorio e intubación prolongada o traumática (61).

Los pacientes con AE que se sometieron a funduplicatura, tuvieron más disfagia y crecimiento deficiente en comparación con los que no ameritan una funduplicatura (23,

62). Se ha documentado que la terapia de lenguaje son las intervenciones con mayor impacto (63).

El manejo de los neonatos en un hospital de tercer nivel con experiencia, con la disponibilidad de un equipo multidisciplinario, pueden ayudar en el manejo de las complicaciones (1, 64).

Pronóstico

La supervivencia en la actualidad es superior al 90% en pacientes sin otras comorbilidades. Ha mejorado el pronóstico no solo por el tratamiento quirúrgico, sino por los avances en los cuidados intensivos neonatales, particularmente, el apoyo ventilatorio y nutricional que requieren estos pacientes. Actualmente, la mortalidad por AE es un indicador de la calidad de atención en las unidades de cuidados intensivos neonatales (65).

En niños con factores de mal pronóstico, como bajo peso al nacer, prematuridad y cardiopatía la sobrevida es de 50% a 80% (34, 66,67).

Los factores de riesgo para complicaciones, tanto a corto como largo plazo, son intubación endotraqueal por más de cinco días, reanimación cardiopulmonar al nacer, internamiento por más de 30 días, asociación VACTERL, peso al nacer menor a 2500 g, fuga en la anastomosis, reparación quirúrgica en dos tiempos, no tolerancia a alimentación en el primer mes y brecha amplia (68). El 61% de los pacientes tienen complicaciones en el primer año y un 51% entre el primer y sexto año. (69, 70).

Las clasificaciones que ayudan a determinar el pronóstico son ; Waterston, Montreal y Spitz, las cuales se muestran en la tabla 1. La más utilizada es la de Waterston, quien establece el pronóstico en función a tres factores: bajo peso al nacer, presencia de neumonía y malformaciones congénitas asociadas. La de Montreal toma en cuenta la dependencia del ventilador y las malformaciones congénitas y la de Spitz el peso al nacer y las malformaciones cardiacas. (71)

Tabla 1. Descripción de la clasificación pronóstica más usadas en AE

Waterston ²⁰	Montreal ²⁰	Spitz ²¹
Clase A Peso al nacer > 2500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas	Clase I • Sin dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas mayores o menores • Con dependencia del ventilador y sin malformaciones congénitas o con anomalías menores	Grupo I Peso al nacer > 1500 g, sin malformación cardíaca mayor
Clase B 1. Peso al nacer entre 1800 y 2500 g, sin neumonía y sin malformaciones asociadas 2. Peso al nacer > 2500 g, neumonía moderada y malformaciones congénitas	Clase II • Con dependencia del ventilador y con malformaciones mayores • Sin dependencia del ventilador y con malformaciones que ponen en riesgo la vida	Grupo II Peso al nacer < 1500 g o malformación cardíaca mayor
Clase C 1. Peso al nacer < 1,800 2. Peso al nacer > 1,800 g, neumonía grave y malformaciones congénitas graves.		Grupo III Peso al nacer < 1500 g y malformación cardíaca mayor

(16). La clase de riesgo intermedio presenta cardiopatía compleja con peso al nacer mayor a 2.000 g o paciente sin cardiopatía, pero con peso al nacer menor a 2000 g. La clase de alto riesgo es la que presentan cardiopatía compleja y peso menor a 2000 g o paciente sin cardiopatía, pero con peso al nacer menor de 1000 g y la clase de super alto riesgo son los pacientes con cardiopatía compleja y peso al nacer menor a 1000 g. La mortalidad depende de la clasificación, siendo 0% en clase 1, 7% en clase 2, 33% en clase 3 y 100% en clase 4 (16, 23, 72).

Según un estudio de metaanálisis realizado en Suiza en el 2015, se analizó la calidad de vida de los pacientes con AE, concluyendo que los pacientes presentan menor calidad de vida en comparación con niños sanos de la misma edad. (73, 78)

Tabla 2. Nueva clasificación para valorar el pronóstico de la AE

Complex cardiac anomaly	Birth weight	Risk classification
No	> 2.000 g	Class I (low-risk)
	1.000 - 2.000 g	Class II (intermediate-risk)
	< 1.000 g	Class III (high-risk)
Yes	> 2.000 g	Class II (intermediate-risk)
	1.000 - 2.000 g	Class III (high-risk)
	<1.000 g	Class IV (super high-risk)

Fuente: (7)

Análisis

Se realizó un estudio observacional, descriptivo y retrospectivo, basado en la revisión de expedientes clínicos, mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada con base en los objetivos propuestos.

En esta investigación, se revisaron y describieron los casos de AE de enero del 2017 a diciembre del 2022, manejados en el HNN, único centro pediátrico neonatal quirúrgico.

En cuanto a las variables cualitativas, se tomaron en cuenta las siguientes: sexo, provincia de procedencia, edad de ingreso, diagnóstico prenatal, patologías asociadas, complicaciones tanto tempranas como tardías, tipo de reparación quirúrgica y reintervenciones. En las variables cuantitativas se consideraron, la edad en donde se realizó la corrección quirúrgica, peso al nacer y escala Apgar.

Para el análisis de datos se utilizó el programa STATA versión 14.

Consideraciones bioéticas

Este estudio fue aprobado por el Comité Ético Científico del HNN. Se respetaron todos los principios bioéticos estipulados en el informe de Belmont, como dictan las Buenas Prácticas Clínicas y se cumplió lo que dicta la Ley 9234 “Reguladora de la investigación biomédica” y su reglamento en Costa Rica. Se respetó la autonomía de los pacientes ya que únicamente se realizó una revisión del expediente médico electrónico. Además, la investigación brindará información que permitirá mejorar el manejo brindado a los pacientes con atresia esofágica.

Financiamiento

Esta investigación no contó con medios de financiamiento externo y no representó gastos adicionales para la institución Caja Costarricense del Seguro Social (CCSS) ni para el Hospital Nacional de Niños “Dr. Carlos Sáenz Herrera” dado que consistía única-

mente en una revisión de expedientes electrónicos. Los gastos de papelería, impresión, así como los de presentación de resultados fueron cubiertos en su totalidad por los investigadores.

Población

Los pacientes ingresados al Servicio de Neonatología del HNN Dr. Carlos Sáenz Herrera con diagnóstico de AE de enero de 2017 a diciembre de 2022.

Criterios de inclusión

Pacientes ingresados al Servicio de Neonatología del HNN “Dr. Carlos Sáenz Herrera” con AE entre enero de 2017 a diciembre de 2022, que no presentan criterios de exclusión.

El reclutamiento se obtuvo a través de una lista de pacientes con diagnóstico de AE durante la hospitalización, esta fue facilitada por el Departamento de Estadística del HNN “Dr. Carlos Sáenz Herrera”.

Criterios de exclusión

Los pacientes con expediente incompleto, que no estuviera disponible más del 40% de la información.

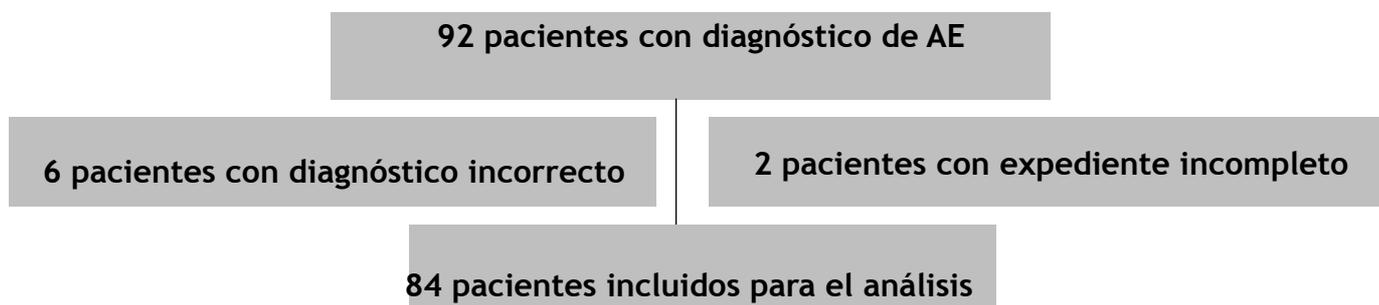
Pacientes con un diagnóstico distinto a atresia de esófago.

Tamaño de la muestra

Se obtuvo una muestra total de 92 pacientes, de los cuales se excluyeron 8 pacientes, ya que en 6 de ellos el diagnóstico de AE no era el correcto, y en 2 pacientes no se encontró la información mínima requerida.

Esquema 1. Selección de pacientes incluidos para análisis

Fuente: Elaboración propia



Resultados

Los pacientes analizados fueron 84, los cuales cumplieron con los criterios de inclusión. Se excluyeron a 8 pacientes por datos incompletos o diagnóstico erróneo.

Al 100 % de los pacientes, se les hizo el diagnóstico a los 0 meses, específicamente, al nacer o prenatal y fueron trasladados al HNN “Dr. Carlos Sáenz Herrera” en las primeras 24 horas. Del total de la población, 71% (n=60) correspondió a sexo masculino. En cuanto a la etnia, el 99% (n=83) fue hispánica y 2% (n=1) indígena.

La mayoría de los pacientes (33%) fueron de la provincia de San José, en segundo lugar, se encuentra Alajuela con 24%, seguido por Cartago y Guanacaste con 12% cada uno, Limón con 9,5%, Heredia con 6% y, por último la provincia de Puntarenas con 3,5%. La incidencia en San José fue de 0,7 casos por cada 10.000 nacidos vivos y la incidencia nacional de 2,1 por 10 000 nacidos vivos.

El 90% de las madres tenían edades entre 20 y 40 años al momento del parto, 8% fueron menores de 20 años y solo 2% fueron madres mayores de 40 años. El 37% presentaba una gesta previa, el 29% más de una gesta y el 34% fueron primíparas (tabla 3).

Tabla 3. Distribución de las variables sociodemográficas de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Edad de diagnóstico (meses)	0	84	100
Sexo	Masculino	60	71,43
Etnia	Hispanica	83	98,81
	Indígena	1	1,19
Provincia	San José	28	33,33
	Alajuela	20	23,81
	Cartago	10	11,9
	Guanacaste	10	11,9

	Limón	8	9,52
	Heredia	5	5,95
	Puntarenas	3	3,57
Edad materna (años)	<20	7	8,33
	20-30	46	54,76
	30-40	29	34,52
	>40	2	2,38
Gestas Previas	0	29	34,52
	1	31	36,9
	2	15	17,86
	3	9	10,71

Fuente: Elaboración propia

El 56% (n=47) presentaron un peso adecuado al nacer, entre 2500 g y 3499 g y un 34% (n=29) tenían un peso menor a 2500 g. De estos últimos, el 6% (n=5) presentaron un peso menor a 1500g. El 65% de los pacientes (n=56) fueron de término, el 32% (n=28) nacieron antes de las 36 semanas y un 3% (n=2) nacieron de menos de 28 semanas (tabla 4).

Tabla 4. Distribución de las variables clínicas de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Edad Gestacional (semanas)	<28	2	2,38
	28 a 33	11	13,1

	34 a 36	18	21,43
	37 a 41	53	63,1
Clasificación Recién Nacido	RNTAEG	46	54,76
	RNTPEG	9	10,71
	RNTGEG	1	1,19
	RNPPEG	3	3,57
	RNPAEG	25	29,76
Peso Nacimiento (gramos)	1000 a 1499	5	5,96
	1500 a 2499	29	34,52
	2500 a 3499	47	55,95
	>3500	3	3,57
Apgar 1 minuto	0	1	1,19
	2	1	1,19
	3	1	1,19
	4	5	5,95
	5	6	7,14
	6	10	11,9
	7	7	8,33
	8	28	33,33
	9	25	29,76
Apgar 5 minutos	3	1	1,19
	5	1	1,19
	6	4	4,76
	7	6	7,14
	8	20	23,81
	9	48	57,14

Apgar >5 minutos (n=11)	5	1	9,09
	6	1	9,09
	7	3	27,27
	8	2	18,18
	9	4	36,36
Diagnóstico Perinatal AE	Sí	5	5,95
Vía parto	Vaginal	34	40,48
	Cesárea	50	59,52
Control Prenatal	>7	68	80,95
	<7	19,05	
Polihidramnios	Sí	22	26,19
Patologías asociadas	Sí	49	58,33
Tipo AE	A	6	7,14
	C	76	90,48
	D	1	1,19
	E	1	1,19

Fuente: Elaboración propia

El 70% presentó Apgar mayor a 7 al nacer, 6 pacientes (7%) presentaron Apgar menor a 6 al nacer y requirieron reanimación. 2 pacientes persistieron con Apgar menor a 6, a los 5 minutos de nacidos (tabla 4).

El 58% (n=49) presentó patologías asociadas. Las más frecuentes son las cardiopatías con un 48%, entre estas se presentan: CIA, CIV, PCA, HTAP y patología aórtica. También se asociaron patologías del SNC en el 3% (n=2) y un 31% (n=13) tenía otra malformación gastrointestinal. El resto de las patologías asociadas se detallan en la tabla 5.

Tabla 5. Distribución de patologías asociadas entre los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable	N	%
CIA	13	15,48
CIV	12	14,29
PCA	11	13,1
Malacias vía aérea	10	11,9
Trisomía 21	6	7,14
Ano imperforado	5	5,95
Atresia duodenal	5	5,95
DBP	5	5,95
Dimorfismos	4	4,76
Onfalocele	3	3,57
Patología Aórtica	3	3,57
Malformación renal	2	2,38
Tetralogía Fallot	2	2,38
VACTERL	2	2,38
HTAP	1	1,19
Disgenesia cuerpo calloso	1	1,19
Hemorragia SNC	1	1,19
Di George	1	1,19
Atresia Pulmonar	1	1,19

Fuente: Elaboración propia

El tipo de AE más común fue el tipo C, presentándose en el 90% (n=76), 7% (n=6) presentaron tipo A y los tipos D, E se presentaron en 1,2% cada uno (n=1). No se documentaron pacientes con tipo B o F.

A Solo el 19% (n=16), se les colocó gastrostomía como parte del manejo inicial o por secuelas a largo plazo. En cuanto al uso de fármacos, el 48% (n=39) pacientes utilizaron IBP, específicamente Omeprazol y el 38% (n=31) Anti H2, con Ranitidina.

El manejo quirúrgico inicial se realizó entre los 0 y 3 días de edad, en promedio. En el 91%, la reparación fue mediante toracotomía posterolateral más anastomosis término-terminal y fistulectomía, estos pacientes con AE tipo C sin otras comorbilidades. En el 9% (n=7) se requirió otro tipo de cirugía, como gastrostomía, en caso de amplia brecha y posterior aproximación de cabos; estos pacientes presentaban AE tipo A, D y E.

Las complicaciones se dividieron en tempranas y tardías. Dentro de las tempranas, que se presentaron en el período postquirúrgico y durante el primer año, la más común fue septicemia, en un 22% (n=18). Las otras complicaciones se describen en la tabla 6.

Después del primer año, las complicaciones tardías las más comunes fueron: ERGE en el 54% (n=39) traqueomalacia en 25% (n=18), disfagia 22% (n=16) y enfermedades respiratorias en 13 pacientes (18%). Además, el 26% (n=18) requirieron una reintervención quirúrgica por complicaciones asociadas, entre ellas: gastrostomía, traqueostomía, dilatación esofágica y quimiocauterización (ver tabla 6).

Tabla 6. Distribución de las complicaciones de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Complicaciones tempranas (n=80)	Sí	54	66,67
	Reintervenciones	17	23,29
	Septicemia	18	22,5
	Parálisis cuerdas vocales	14	17,5

	Estenosis esofágica	11	13,75
	Fuga anastomosis	3	3,75
	Otras complicaciones	33	41,25
Complicaciones tardías (n=72)	Sí	61	84,72
	ERGE	39	54,17
	Traqueomalacia	18	25
	Disfagia	16	22,22
	Enfermedades respiratorias	13	18,06
	Otras complicaciones	23	31,94
	Reintervenciones	57	83,82

Fuente: Elaboración propia

En cuanto al estado nutricional posterior a la cirugía, el 62% (n=43) se encontraban eutróficos y 37% (n=26) presentaban falla para progresar. El 89% (n=74) se alimentan por vía oral y 10% (n=9) se alimentan por otras vías como sonda nasogástrica o gastrostomía.

Tabla 7. Distribución de las variables del seguimiento anual de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Estado nutricional	Eutrofia	43	62,32
	FPP	26	37,68
Vía de alimentación	Vía oral	75	90,36
	SNG	5	5,95
	Gastrostomía	4	4,76

Complicaciones a largo plazo	ERGE	33	47,83
	Retraso en neurodesarrollo	31	44,93
	Problemas de alimentación	30	43,48
	Infecciones a repetición	16	23,19
	Parálisis de cuerdas vocales	5	5,95
	Traqueostomía	5	5,95
	Esofagitis Eosinofílica	3	4,35
	Esofagitis erosiva	2	2,38
	Estenosis esofágica	2	2,38
	Retraso en el lenguaje	1	1,19
	Musculoesqueléticas	0	0
	Esófago de Barret	0	0

Fuente: Elaboración propia

Dentro de las secuelas a largo plazo, ERGE se documentó en el 48% (n=33), retraso en el neurodesarrollo en el 45% (n=31) y un 44% (n=30) tuvo problemas de alimentación. Otras secuelas a largo plazo se anotan en la tabla 7.

En relación con el seguimiento, 88% (n=61) tienen control con cirugía de tórax, el 60% (n=41) con gastroenterología, el 29% (n=20) con trabajo social, 16% (n=11) con pediatría general y 16% (n=11) con rehabilitación. Además algunos pacientes tienen control en psicología, en neurología, cirugía general, neumología y cardiología en menor porcentaje al asociar otras patologías importantes (ver tabla 8).

Tabla 8. Distribución del seguimiento de los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Cita control (n=69)	Cirugía de Tórax	61	88,41
	Gastroenterología	41	59,42
	Trabajo Social	20	28,99
	Rehabilitación	11	15,94
	Pediatría	11	15,94
	Psicología	10	14,49
	Cirugía General	10	11,9
	Neurología	9	10,71
	Cardiología	6	7,14
	Neumología	3	3,57

Fuente: Elaboración propia

Del total la muestra de pacientes inicial, 18% (n=15) fallecieron, el 60% (n=9) de estos, murieron durante los primeros 30 días de vida, 3 en el segundo mes y 3 después del segundo mes. El 100% de estos pacientes presentaban comorbilidades asociadas, entre ellas: CIV, CIA, tetralogía de Fallot, HTAP, traqueostomía, además y el 46% (n=7) presentaron shock séptico severo. Ver tabla 9.

Tabla 9. Distribución de fallecimientos entre los pacientes que participaron en el estudio Caracterización y manejo de pacientes con AE en el HNN Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022

Variable		N	%
Fallecimiento		15	17,86

Edad del fallecimiento	0 meses	7	46,67
	1 mes	2	13,33
	2 meses	3	20
	4 meses	1	6,67
	6 meses	2	13,33

Fuente: Elaboración propia

Discusión

La atresia esofágica es una de las malformaciones congénitas más frecuentes en los recién nacidos. Se estima que tiene una incidencia de 1 por cada 3.500 recién nacidos vivos a nivel mundial. Según los datos analizados, en nuestro país, la incidencia de AE, en el periodo del 2017 al 2022, fue de 0,73 por 3500 recién nacidos (79). Esto quiere decir que nuestra incidencia, a nivel mundial, es menor y comparada con el estudio realizado en nuestro país por el Dr. Lazo, del 2003 al 2007, su incidencia fue de 0,77 por 3500, es decir, un poco mayor a la documentada en nuestro estudio.

Según los estudios internacionales, la AE se ha visto asociada a factores teratógenos, como embriopatía diabética, la ingesta de alcohol, metamizol y micofenolato en el embarazo, bajo peso al nacer y prematuridad extrema, sin embargo, en nuestro estudio se analizaron los antecedentes prenatales de los pacientes portadores de AE, no se logró encontrar asociación con factores de riesgo sin embargo para tener más seguridad de esta relación se debería indagar en el expediente materno.

Además, en la literatura se habla de que la incidencia es mayor en hombres primogénitos blancos, con madres añosas o antecedentes heredo familiares, sin embargo, en nuestra revisión, la única característica que coincide es el sexo masculino, ya que el 71% fueron hombres. En el estudio del Dr. Lazo, también se documentó mayor prevalencia en hombres con una relación de 1,5 hombres y 1 mujeres.

En cuanto al tipo de AE, la más común es el tipo C, según la clasificación de Gross. Según los estudios previos, la AE tipo C corresponde al 60%, en nuestro estudio, el tipo C fue el más común, se dio en el 90% de los pacientes.

En estudios nacionales e internacionales, entre 50% al 80% se asocian con otras alteraciones congénitas y, entre las más comunes, se encuentran las alteraciones vertebrales, extremidades, anorrectales y cardiopatías. En nuestros pacientes, el 58% presentó anomalías asociadas, la más común es la cardiopatía.

Solo el 6% de los pacientes, en nuestro estudio, presenta diagnóstico prenatal por medio de ultrasonido, asociado a esto solo el 26% presento polihidramnios, a nivel internacional se presenta en la mitad de los casos de AE. En el 2018, se realizó un estudio en Francia, en este se concluyó que el pronóstico no parece estar influenciado por el diagnóstico prenatal.

La mortalidad, a nivel internacional, es de 18% y, entre las causas más comunes, se encuentran: fuga anastomótica, insuficiencia respiratoria, sepsis postoperatoria y el bajo peso al nacer.

El seguimiento a largo plazo indica una alta carga de comorbilidades durante los primeros 6 años de vida, con una disminución gradual de los síntomas a partir de entonces.

En las guías, a nivel mundial, se indica que un diagnóstico y manejo precoz mejora el pronóstico de los pacientes. En nuestros pacientes, se realizó corrección quirúrgica entre 0 y 3 días de vida y el 91% se reparó mediante la cirugía de elección, toracotomía posterolateral más anastomosis término-terminal y fistulectomía.

Dentro de nuestros datos, las complicaciones más comunes fueron ERGE, enfermedades respiratorias, disfagia y traqueomalacia. En los estudios internacionales, entre las complicaciones que presentan estos pacientes se encuentran: ERGE, traqueomalacia, dismotilidad traqueoesofágica, disfagia, retraso en el crecimiento, infecciones pulmonares, falla cardiaca, esofagitis eosinofílica y esófago de Barret.

Según un estudio en Canadá, en el 2017, el neurodesarrollo de los pacientes con AE evidencia que el retraso en el desarrollo se presenta en el 22% de los pacientes, en

especial, en el área motora y de lenguaje. En nuestros pacientes, el 45% presentó retraso en el neurodesarrollo.

De acuerdo con datos internacionales, el 70% presenta desnutrición y ameritan otras vías de alimentación como SNG y gastrostomía, sin embargo, en nuestro estudio, solo el 38% presentó desnutrición durante su evolución, por lo que el 90% se alimentaron por boca.

La supervivencia de los pacientes con AE es de 98%, y en niños con factores de mal pronóstico como bajo peso al nacer es de 50% a 80%. Los factores de peor pronóstico son peso menor a 1600 g, edad gestacional menor a 35 semanas y anomalías cardíacas, los cuales tienen una tasa de supervivencia de 50%.

Según nuestros datos, entre el 2017 y el 2022, fallecieron 15 pacientes, es decir, el 18% de los pacientes con AE. El 100% de los pacientes asociaban comorbilidades como cardiopatía o sepsis nosocomial refractaria.

Conclusiones

Como parte de los objetivos planteados al inicio de esta investigación, se pretendía analizar la relación entre factores de riesgo prenatales y desarrollar AE, al comparar los datos de los estudios internacionales y los factores de riesgo identificados, como bajo peso al nacer, madre mayor de 40 años, diabetes materna, exposición a fármacos no se documentaron factores de riesgo específicos, sin embargo para valorar esta asociación se analizaron los antecedentes perinatales del paciente, no se revisó el expediente materno por lo que no se puede descartar con certeza la asociación con otros factores externos.

En cuanto a otros factores asociados en la literatura hasta la mitad de los pacientes presentan polihidramnios, sin embargo en nuestro datos la prevalencia fue baja, así como el diagnóstico prenatal, además se ha evidenciado que esto no cambió el pronóstico pero si permite tomar medidas durante el parto para prevenir complicaciones perinatales.

Se documentó que la mayoría de los pacientes presentaron AE tipo C, al igual que a nivel internacional y nacional. En segundo lugar, se presentaron tipo A y tipo D. No se documentaron pacientes con tipo B o F. De igual manera, con los datos analizados, se valoró la relación entre el tipo de AE y comorbilidades del paciente, siendo importante indicador de mejor pronóstico el tipo C.

Se valoraron factores perinatales como; la edad gestacional, peso al nacer, y por otro lado enfermedades asociadas, en especial, cardiopatías, condiciones gastrointestinales y musculoesqueléticas así como síndromes asociados en especial el síndrome de VACTERL, y se documentó que más de la mitad de los pacientes presentaban dichas condiciones. En múltiples referencias se ha identificado la mayor morbimortalidad y peor pronóstico al asociar estas patologías, en especial la cardiopatía y bajo peso al nacer. Además, se documentó que el 100% de la mortalidad presento patologías asociadas.

El manejo quirúrgico en nuestro país se ha homogeneizado a lo largo de los años y se pueden observar mejores resultados tanto a corto como largo plazo, comparado con estudios previos en nuestro país. Los avances en la supervivencia no solo se deben al tratamiento quirúrgico, sino a los avances en los cuidados intensivos neonatales de soporte en general. Además se evidencia que la intervención temprana es de suma importancia para mejorar la evolución, en los pacientes de nuestro estudio el 100% se reparó quirúrgicamente en los primeros 3 días lo cual ha repercutido positivamente su pronóstico.

En cuanto al manejo médico y seguimiento, es variable dependiendo de la condición del paciente. Además, al analizar estos datos en el expediente clínico, estos fueron muy heterogéneos y escasos por lo que falta mayor información para tener claro la relación con el tratamiento, control y seguimiento de los pacientes y con el pronóstico, esto para tener un manejo homogeneizado e integral. Se evidenció que la mayoría de los pacientes no siguen control en pediatría ni en gastroenterología. por lo que se debe reforzar el seguimiento multidisciplinario por las múltiples secuelas.

Dentro de las complicaciones tempranas, la más común y significa es la septicemia, está siendo un factor importante de mortalidad. Tardíamente la secuela más importante fue el retraso en el neurodesarrollo especialmente psicomotor y del lenguaje. Esto refuerza la importancia del seguimiento por parte de servicio especiales en pacientes con riesgo neurológico.

Es recomendable la creación de una clínica interdisciplinaria, con seguimiento a largo plazo, para la atención de este tipo de pacientes, en donde a los niños se les brinde un manejo óptimo e integral: médico, social, de rehabilitación y psicológico, mejorando así la calidad de vida de los pacientes, sus padres y el resto de sus familiares. Los pacientes con AE son complejos y ameritan un manejo multidisciplinario.

Bibliografía

1. Cando Naranjo CJ, Jiménez Mejía GN, Benítez Crespo MJ, Galarza Páliz FG. Atresia esofágica, diagnóstico, tratamiento y cuidados post quirúrgicos. RECIAMUC. 2022;6(3).
2. Kunisaki SM, Bruch SW, Hirschl RB, Mychaliska GB, Treadwell MC, Coran AG. The diagnosis of fetal esophageal atresia and its implications on perinatal outcome. Vol. 30, Pediatric Surgery International. 2014.
3. Garabedian C, Bonnard A, Rousseau V, Sfeir R, Drumez E, Michaud L, et al. Management and outcome of neonates with a prenatal diagnosis of esophageal atresia type A: A population-based study. Prenatal Diagnosis. 2018;38(7).

4. Faure C, Grunder FR. Dysmotility in esophageal atresia: Pathophysiology, characterization, and treatment. Vol. 5, *Frontiers in Pediatrics*. 2017.
5. Dingemann C, Eaton S, Aksnes G, Bagolan P, Cross KM, de Coppi P, et al. 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*. 2020;30(4).
6. Feng C, Li L, Zhang Y, Zhao Y, Huang J. Diagnosis and management of congenital type D esophageal atresia. Vol. 39, *Pediatric Surgery International*. 2023.
7. Chacón Fernández, Carlos Jiménez Méndez, María Gabriela. Análisis de la cirugía de atresia de esófago y sus complicaciones posoperatorias tempranas y tardías en los niños portadores de atresia de esófago operados en el Hospital Nacional de Niños en el período entre enero del 2008 a diciembre 2012. <http://repositorio.sibdi.ucr.ac.cr:8080/jspui/handle/123456789/3151>
8. Juan Antonio Rodríguez Pérezl, Jaime Lazo Behm2, Mauricio Rivera Cerdas Características clínicas de los pacientes con diagnóstico de atresia de esófago (Clinical Characteristics of Patients with a Diagnosis of Esophageal Atresia). *Acta pediátrica costarricense*. Volumen 22, número 2. Setiembre-Diciembre 2010, <https://repositorio.binasss.sa.cr/repositorio/bitstream/handle/20.500.11764/342/art4.pdf?sequence=1&isAllowed=y>
9. Ezra Goldberg Hernández, 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., Ciudad Universitaria Rodrigo Facio, Costa Rica 2018 , [file:///Users/FQM/Desktop/43116%20\(1\).pdf](file:///Users/FQM/Desktop/43116%20(1).pdf)
10. Li XW, Jiang YJ, Wang XQ, Yu JL, Li LQ. A scoring system to predict mortality in infants with esophageal atresia. *Medicine (United States)*. 2017;96(32).
11. Leibovitch L, Zohar I, Maayan-Mazger A, Mazkereth R, Strauss T, Bilik R. Infants born with esophageal atresia with or without tracheo-esophageal fistula: Short-and long-term outcomes. *Israel Medical Association Journal*. 2018;20(3).

12. Rayyan M, Embrechts M, van Veer H, Aerts R, Hoffman I, Proesmans M, et al. Neonatal factors predictive for respiratory and gastro-intestinal morbidity after esophageal atresia repair. *Pediatrics and Neonatology*. 2019;60(3).
13. Dai DL, Zhang CX, Zou YG, Yang QH, Zou Y, Wen FQ. Predictors of outcomes of endoscopic balloon dilatation in strictures after esophageal atresia repair: A retrospective study. *World Journal of Gastroenterology*. 2020;26(10).
14. Reismann M, Granholm T, Ehrén H. Partial gastric pull-up in the treatment of patients with long-gap esophageal atresia. *World Journal of Pediatrics*. 2015;11(3).
15. Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Gatzinsky V, Jönsson L, Abrahamson K. Health-related quality of life among children, young people and adults with esophageal atresia: a review of the literature and recommendations for future research. Vol. 24, *Quality of Life Research*. 2015.
16. Nakayama DK. The history of surgery for esophageal atresia. Vol. 55, *Journal of Pediatric Surgery*. 2020.
17. Miyake H, Chen Y, Hock A, Seo S, Koike Y, Pierro A. Are prophylactic anti-reflux medications effective after esophageal atresia repair? Systematic review and meta-analysis. Vol. 34, *Pediatric Surgery International*. 2018.
18. Peters RT, Ragab H, Columb MO, Bruce J, MacKinnon RJ, Craigie RJ. Mortality and morbidity in oesophageal atresia. *Pediatric Surgery International*. 2017;33(9).
19. Parolini F, Bulotta AL, Battaglia S, Alberti D. Preoperative management of children with esophageal atresia: current perspectives. *Pediatric Health, Medicine and Therapeutics*. 2017;Volume 8.
20. Mahoney L, Rosen R. Feeding Difficulties in Children with Esophageal Atresia. Vol. 19, *Paediatric Respiratory Reviews*. 2016.

21. Van Hoorn CE, Costerus SA, Lau J, Wijnen RMH, Vlot J, Tibboel D, et al. Perioperative management of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula: An analysis of data of 101 consecutive patients. *Paediatric Anaesthesia*. 2019;29(10).
22. Zani A, Wolinska J, Cobellis G, Chiu PPL, Pierro A. Outcome of esophageal atresia/tracheoesophageal fistula in extremely low birth weight neonates (<1000 grams). *Pediatric Surgery International*. 2016;32(1).
23. Zeng Z, Liu F, Ma J, Fang Y, Zhang H. Outcomes of primary gastric transposition for long-gap esophageal atresia in neonates. *Medicine (United States)*. 2017;96(26).
24. Cui X, He Y, Chen L, Lin Y, Zhang J, Zhou C. The value of thoracic lavage in the treatment of anastomotic leakage after surgery for type III esophageal atresia. *Medical Science Monitor*. 2020;26.
25. McDonald J, Thompson NCP. Perioperative Considerations of Tracheoesophageal Repair in Neonates. *Journal of the National Medical Association*. 2020;112(5).
26. Donoso F, Kassa AM, Gustafson E, Meurling S, Lilja HE. Outcome and management in infants with esophageal atresia – A single centre observational study. *Journal of Pediatric Surgery*. 2016;51(9).
27. Stadil T, Koivusalo A, Pakarinen M, Mikkelsen A, Emblem R, Svensson JF, et al. Surgical repair of long-gap esophageal atresia: A retrospective study comparing the management of long-gap esophageal atresia in the Nordic countries. *Journal of Pediatric Surgery*. 2019;54(3).
28. Lal DR, Gadepalli SK, Downard CD, Ostlie DJ, Minneci PC, Swedler RM, et al. Perioperative management and outcomes of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Journal of Pediatric Surgery*. 2017;52(8).
29. Parolini F, Armellini A, Boroni G, Bagolan P, Alberti D. The management of newborns with esophageal atresia and right aortic arch: A systematic review or still unsolved problem. Vol. 51, *Journal of Pediatric Surgery*. 2016.

30. Stadil T, Koivusalo A, Svensson JF, Jönsson L, Lilja HE, Thorup JM, et al. Surgical treatment and major complications Within the first year of life in newborns with long-gap esophageal atresia gross type A and B – a systematic review. Vol. 54, Journal of Pediatric Surgery. 2019.
31. Pandey V, Panigrahi P, Kumar R, Upadhyayay AD, Sharma SP. Novel approach for the dissection of upper pouch during primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Technique and results. Journal of Pediatric Surgery. 2020;55(4).
32. Mawlana W, Zamiara P, Lane H, Marcon M, Lapidus-Krol E, Chiu PP, et al. Neurodevelopmental outcomes of infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Journal of Pediatric Surgery. 2018;53(9).
33. Garritano S, Irino T, Scandavini CM, Tsekrekos A, Lundell L, Rouvelas I. Long-term functional outcomes after replacement of the esophagus in pediatric patients: A systematic literature review. Vol. 52, Journal of Pediatric Surgery. 2017.
34. Marquart JP, Bowder AN, Bence CM, St. Peter SD, Gadepalli SK, Sato TT, et al. Thoracoscopy versus thoracotomy for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Outcomes from the Midwest Pediatric Surgery Consortium. Journal of Pediatric Surgery. 2023;58(1).
35. Vergouwe FWT, van Wijk MP, Spaander MCW, Bruno MJ, Wijnen RMH, Schnater JM, et al. Evaluation of Gastroesophageal Reflux in Children Born with Esophageal Atresia Using pH and Impedance Monitoring. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2019;
36. Tan Y, Zhang J, Zhou J, Duan T, Liu D. Endoscopic incision for the treatment of refractory esophageal anastomotic strictures in children. Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2015;61(3).

37. Chapuy L, Pomerleau M, Faure C. Topical mitomycin-C application in recurrent esophageal strictures after surgical repair of esophageal atresia. Vol. 59, Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition. 2014.
38. Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. 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. 2016;63(5).
39. Roberts K, Karpelowsky J, Fitzgerald DA, Soundappan SSV. Outcomes of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula repair. Vol. 52, Journal of Paediatrics and Child Health. 2016.
40. Gregory S, Chun RH, Parakininkas D, Amos L, Fons R, Lerner DG, et al. Endoscopic esophageal and tracheal cauterization for closure of recurrent tracheoesophageal fistula: A case report and review of the literature. Vol. 98, International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology. 2017.
41. Instituto nacional de estadísticas y censo. INEC presenta sus proyecciones poblacionales cantonales. Instituto nacional de estadísticas y censo. 2021.
42. Vukadin M, Savic D, Malikovic A, Jovanovic D, Milickovic M, Bosnic S, et al. Analysis of Prognostic Factors and Mortality in Children with Esophageal Atresia. Indian Journal of Pediatrics. 2015;82(7).
43. Marín Reina P, Pérez Aytés A. GENÉTICA MÉDICA Y GENÓMICA. Vol. 3, Genética Médica y Genómica |. 2019.
44. Manfredi MA. Endoscopic Management of Anastomotic Esophageal Strictures Secondary to Esophageal Atresia. Vol. 26, Gastrointestinal Endoscopy Clinics of North America. 2016.
45. Tambucci R, Angelino G, de Angelis P, Torroni F, Caldaro T, Balassone V, et al. Anastomotic strictures after esophageal atresia repair: Incidence, investigations, and manage-

ment, including treatment of refractory and recurrent strictures. Vol. 5, *Frontiers in Pediatrics*. 2017.

46. Mahoney L, Rosen R. Feeding problems and their underlying mechanisms in the esophageal atresia- Tracheoesophageal fistula patient. Vol. 5, *Frontiers in Pediatrics*. 2017.

47. Sfeir R, Rousseau V, Bonnard A, Gelas T, Aumar M, Panait N, et al. Risk Factors of Early Mortality and Morbidity in Esophageal Atresia with Distal Tracheoesophageal Fistula: A Population-Based Cohort Study. *Journal of Pediatrics*. 2021;234.

48. Coppens CH, van den Engel-Hoek L, Scharbatke H, de Groot SAF, Draaisma JMT. Dysphagia in children with repaired oesophageal atresia. *European Journal of Pediatrics*. 2016;175(9).

49. Bruns NE, Glenn IC, Ponsky TA. Esophageal Atresia: State of the Art in Translating Experimental Research to the Bedside. Vol. 29, *European Journal of Pediatric Surgery*. 2019.

50. Zimmer J, Eaton S, Murchison LE, de Coppi P, Ure BM, Dingemann C. State of Play: Eight Decades of Surgery for Esophageal Atresia. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2019;29(1).

51. Morini F, Conforti A, Bagolan P. Perioperative Complications of Esophageal Atresia. Vol. 28, *European Journal of Pediatric Surgery*. 2018.

52. Bradshaw CJ, Sloan K, Morandi A, Lakshminarayanan B, Cox SG, Millar AJW, et al. Outcomes of Esophageal Replacement: Gastric Pull-Up and Colonic Interposition Procedures. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2018;28(1).

53. Malakounides G, Lyon P, Cross K, Pierro A, de Coppi P, Drake D, et al. Esophageal Atresia: Improved Outcome in High-Risk Groups Revisited. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2016;26(3).

54. Krishnan U. Eosinophilic Esophagitis in Children with Esophageal Atresia. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2015;25(4).
55. Koivusalo A, Suominen J, Rintala R, Pakarinen M. Location of TEF at the carina as an indicator of long-gap C-Type esophageal atresia. *Diseases of the Esophagus*. 2018;31(11).
56. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. The surgical correction of congenital deformities - The treatment of diaphragmatic hernia, esophageal atresia and small bowel atresia. Vol. 112, *Deutsches Arzteblatt International*. 2015.}
57. White A, Bueno R. Long-Term Management Challenges in Esophageal Atresia. *Current Treatment Options in Gastroenterology*. 2017;15(1).
58. Mousa H, Krishnan U, Hassan M, Dall'Oglio L, Rosen R, Gottrand F, et al. How to Care for Patients with EA-TEF: The Known and the Unknown. Vol. 19, *Current Gastroenterology Reports*. 2017.
59. Vergouwe FWT, IJsselstijn H, Biermann K, Erler NS, Wijnen RMH, Bruno MJ, et al. High Prevalence of Barrett's Esophagus and Esophageal Squamous Cell Carcinoma After Repair of Esophageal Atresia. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*. 2018;16(4).
60. García H, Franco Gutiérrez M. Manejo multidisciplinario de los pacientes con atresia de esófago teMa pediátrico. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011;6868(6).
61. Schneider A, Gottrand F, Bellaiche M, Becmeur F, Lachaux A, Bridoux-Henno L, et al. Prevalence of barrett esophagus in adolescents and young adults with esophageal atresia. *Annals of Surgery*. 2016;264(6).
62. Jiménez Oliver V, Ruiz Rico R, Dávila Morillo A, Fernández Ruiz E, Ruiz del Portal JM, Pérez Arcos JA, et al. Tejido tiroideo ectópico intralaríngeo. presentación de un caso clínico y revisión de la literatura. *Acta Otorrinolaringológica Española*. 2002;53(1).

63. Krishnan U. Eosinophilic Esophagitis in Esophageal Atresia. Vol. 7, *Frontiers in Pediatrics*. 2019.
64. Menzies J, Hughes J, Leach S, Belessis Y, Krishnan U. Prevalence of malnutrition and feeding difficulties in children with esophageal atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2017;64(4).
65. Okuyama H, Tazuke Y, Ueno T, Yamanaka H, Takama Y, Saka R, et al. Long-term morbidity in adolescents and young adults with surgically treated esophageal atresia. *Surgery Today*. 2017;47(7).
66. Pesce M, Krishnan U, Saliakellis E, Lopez R, Lindley KJ, Thapar N, et al. Is There a Role for pH Impedance Monitoring in Identifying Eosinophilic Esophagitis in Children with Esophageal Atresia? *Journal of Pediatrics*. 2019;210.
67. Wessel LM, Fuchs J, Rolle U. The Surgical Correction of Congenital Deformities. *Deutsches Ärzteblatt international*. 2015;
68. Piro E, Schierz IAM, Giuffrè M, Cuffaro G, la Placa S, Antona V, et al. Etiological heterogeneity and clinical variability in newborns with esophageal atresia. *Italian Journal of Pediatrics*. 2018;44(1).
69. Yousef Y, Baird R. Radiation Exposure and Attributable Cancer Risk in Patients With Esophageal Atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology and Nutrition*. 2018;66(2).
70. Zimmermann M, Hoffmann M, Jungbluth T, Bruch HP, Keck T, Schloerick E. Predictors of Morbidity and Mortality in Esophageal Perforation: Retrospective Study of 80 Patients. *Scandinavian Journal of Surgery*. 2017;106(2).
71. Yamoto M, Nomura A, Fukumoto K, Takahashi T, Nakaya K, Sekioka A, et al. New prognostic classification and managements in infants with esophageal atresia. *Pediatric Surgery International*. 2018;34(10).

72. Alfaro-Pacheco R, Brenes-Barrantes R, Juantá-Castro J, Rojas-Chaves S, Echeverri-McCandless A, Brenes-Barquero P. First experience with a supercharged pedicled jejunal interposition for esophageal replacement after caustic ingestion in a middle-income Latin American country. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2023;106.
73. Rubio M, Boglione M, Rührnschopf CG, Gammino LG, Alessandro PD, Fraire C, et al. In a Setting of Esophageal Replacement, Total Gastric Pull-Up has Fewer Complications than Partial Gastric Pull-Up. *Journal of Pediatric Surgery*. 2023;58(9).
74. Boettcher M, Hauck M, Fuerboeter M, Elrod J, Vincent D, Boettcher J, et al. Clinical outcome, quality of life, and mental health in long-gap esophageal atresia: comparison of gastric sleeve pull-up and delayed primary anastomosis. *Pediatric Surgery International*. 2023;39(1).
75. Włodarczyk J. Barret esophagus--molecular biology. Vol. 65, *Przegląd lekarski*. 2008.
76. Salazar-Otaola GF, Ibarra-Celaya JM, Vázquez-Minero JC. Ruptura esofágica : presentación de un problema inusual . Reporte de un caso. *Neumol Cir Torax*. 2013;72(3).
77. Ritz LA, Widenmann-Grolig A, Jechalke S, Bergmann S, von Schweinitz D, Lurz E, et al. Outcome of Patients With Esophageal Atresia and Very Low Birth Weight ($\leq 1,500$ g). *Frontiers in Pediatrics*. 2020;8.
78. Oztan MO, Soyer T, Oztorun CI, Firinci B, Durakbaşı ÇU, Dokumcu Z, et al. Outcome of Very Low and Low Birth Weight Infants with Esophageal Atresia: Results of the Turkish Esophageal Atresia Registry. *European Journal of Pediatric Surgery*. 2021;31(3).
79. Odera A, Peer N, Balakrishna Y, Sheik Gafoor MH. Management and Outcomes of Esophageal Atresia With or Without Tracheo-Esophageal Fistula Over 15 Years in South Africa. *Journal of Surgical Research*. 2023;291.
80. Örnö Ax S, Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Jönsson L, Gatzinsky V. The association of feeding difficulties and generic health-related quality of life among children born with esophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*. 2023;18(1).

81. Rajput N, Gholap D, Mhatre S, Dikshit R. Epidemiological Review: Esophagus Squamous Cell Carcinoma in India. Vol. 43, Indian Journal of Medical and Paediatric Oncology. 2022.

82. Pech O. Screening and Prevention of Barrett's Esophagus. Vol. 35, Visceral Medicine. 2019.

Anexos

Anexo 1. Hoja recolección datos / Protocolo de investigación

“Caracterización y manejo de pacientes con atresia esofágica en el Hospital Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022”.

Investigadoras:

Dra. Gabriela Jiménez Arguedas (Pediatria Gastroenterología). Dra. Laura María Quirós Mora (Residente de Pediatría).

Criterios de inclusión: Paciente del Hospital Nacional de Niños, con diagnóstico de atresia esofágica entre enero de 2017 a diciembre de 2022.

Criterios de exclusión: Pacientes que no cumplan criterios de inclusión o que tutores de paciente no estén de acuerdo con conocimiento informado.

1. Fecha de Nacimiento: __/__/__

2. Edad al Ingreso: _____

3. Sexo: Masculino Femenino

4. Etnia: 1) Hispánica 2) Asiática 3) Afroamericana 4) Indígena 5) Caucásica

5. Provincia: 1) San José 2) Alajuela 3) Cartago 4) Heredia 5) Guanacaste 6) Puntarenas 7) Limón

6. Cantón: _____

7. Distrito: _____

8. Otro lugar de Procedencia: _____

9. Hospital de Referencia: _____

10. Edad Gestacional: 1) <28 s 2) 28-33 s 3) 34-36 s 4) 37-41 s 5) >42 s

11. RN: 1) RNTAEG 2) RNTPEG 3) RNTGEG 4) RNPPEG 5) RNPGEG: 6) RNPAEG

12. Peso al Nacer: 1) <1000g 2) 1000-1500 g 3) 1500-2500g 4) 2500-3500g 5) >3500g 3

13. Talla: ____cm

14. CC: ____cm

15. Apgar: 1) 1min ____ 2) 5min ____ 3) >5min ____

16. Diagnóstico Perinatal: 1) Sí 2) No

17. Vía Parto: 1) Cesárea 18. Edad Materna: 1) <20a 19.

Gestas Anteriores: 1) 0 20.

CP: 1) >7 2) < 7

21. Polihidramnios:

SÍ ANTECEDENTES PATOLÓGICOS

22. Patología asociadas: 1) Sí 2) No

23. Tipo AE: 1) A 2) B 3) C 4) D 5) E

MANEJO QUIRÚRGICO

24. Tipo Cx: _____

25. Edad de Cx: _____

26. Gastrostomía / Esofagogastrostomía: 1) Sí 2) No

27. Medicamentos: 1) IBP 2) ANTI H2

28. Dosis (mg/kg): _____

29. Tiempo: _____

3) Si la respuesta es sí, cuál (es):

30. Tempranas: 1) Sí 2) No

31. En caso de que la respuesta haya sido sí a las complicaciones, indique cuál (es): 1) Fuga Anastomosis 2) Estenosis Esofágica 3) Parálisis Cuerdas Vocales 4) Sepsis 5) Otra (s), especifique _____

32. Requirió reintervención: 1) Sí 2) No

33. Tardías: 1) Sí 2) No

34. En caso de que la respuesta haya sido sí a las complicaciones tardías, indique cuál (es): 1) ERGE 2) Traqueomalacia 3) Disfagia/Dificultad alimentación 4) Enfermedad respiratoria 5) Otra (s), especifique _____

35. Intervención de complicaciones: 1) Sí 2) No

36. En caso de que la respuesta haya sido sí a la intervención de complicaciones, indique cuál (es): 1) Médica 2) Quirúrgica 3) Otra (s), especifique _____

37. Citas control: 1) Nutrición 2) Cirugía Tórax 3) Gastroenterología 4) Trabajo Social 5) Psicología 6) Otra (s), especifique _____

38. Alimentación: _____

39. Estudios Control: 1) Endoscopias 2) Ph Metría

40. Estado Nutrición: 1) Eutrofia 2) FPP 3) Sobrepeso

41. Tratamiento: 1) IBP 2) AntiH2 3) Otro (s), especifique _____

42. Secuelas: 1) Problemas Alimentación 2) ERGE 3) Esofagitis Eosinofílica

4) Esófago de Barret 5) Musculoesqueléticas 6) Infecciones a Repetición

7) Retraso en el Neurodesarrollo 8) Otra (s), especifique _____

NOMBRE DEL RECOLECTOR: _____ FECHA: _____

FORMATO DE ARTÍCULO CIENTÍFICO

Caracterización y manejo de pacientes con Atresia Esofágica en el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Luis Sáenz Herrera de enero de 2017 a diciembre de 2022.

Investigadoras: Dra. Gabriela Jiménez Arguedas y Dra. Laura María Quirós Mora.

La atresia esofágica es la malformación digestiva más común, en la cual hay falta de continuidad del esófago, la mayoría de los casos asocia comunicación hacia la tráquea; fístula traqueoesofágica. El esófago y la tráquea se originan del mesodermo y se forman a

partir del intestino embrionario primitivo desde la semana 22 gestación y se separan por un tabique traqueoesofágico. La fusión incompleta de los pliegues traqueoesofágicos es lo que origina un tabique defectuoso.

A nivel mundial se da en 2,1/10.000 de los recién nacidos. El 50% asocia otras alteraciones congénitas o forman parte de asociaciones y alteraciones cromosómicas. La clasificación más utilizada es según su anatomía.

El diagnóstico se puede realizar en el periodo prenatal por medio de ultrasonido a las 20 semanas, en el cual se documenta polihidramnios con estómago pequeño o ausente. También se puede realizar diagnóstico postnatal, por medio de signos clínicos y se confirma al comprobar la permeabilidad esofágica con una sonda y estudios de imagen.

El diagnóstico precoz, cirugía temprana y la calidad de los cuidados intensivos postoperatorios determinan el pronóstico. (12). El manejo inicialmente es eliminar la vía enteral e iniciar fluidos intravenosos, elevar la cabeza a 30 grados para evitar reflujo del esófago a la tráquea y se coloca sonda nasogástrica. (17,18). Se debe corregir precozmente para evitar la perforación gástrica. En los pacientes con atresia esofágica la meta es mantener tejido esofágico. (19).

El 96% de los pacientes presentan complicaciones. Entre las más comunes se encuentran, reflujo gastroesofágico, traqueomalacia, dismotilidad traqueoesofágica, disfagia, retraso en el crecimiento, infecciones pulmonares, hipertensión pulmonar, falla cardiaca, adherencias esofágicas, esofagitis eosinofílica y esófago de Barret. (10, 48, 49).

Actualmente, la mortalidad por atresia esofágica es un indicador de la calidad de atención en las unidades de cuidados intensivos neonatales. (7). La supervivencia de los pacientes con atresia esofágica es de 98% y en niños con factores de mal pronóstico como bajo peso al nacer es de 80%. Los factores de peor pronóstico son peso menor a 1.600 g, edad gestacional menor a 35 semanas y anomalías cardíacas (18) los cuales tienen una tasa de supervivencia de 50%. (68).

En este estudio, se revisó de manera retrospectiva y se caracterizaron los casos de atresia esofágica en el único centro quirúrgico pediátrico del país, el Hospital Nacional de Niños Dr. Carlos Sáenz Herrera, de enero de 2017 a diciembre de 2022, se obtuvo una muestra total de 92 pacientes identificados. Sin embargo, se excluyeron 8 pacientes, ya

que en 6 de ellos el diagnóstico de atresia esofágica no era el correcto y en 2 no se encontraba el expediente completo.

Análisis estadístico

En este estudio, se revisaron y describieron los casos de AE de enero de 2017 a diciembre de 2022 manejados en el HNN, único centro pediátrico neonatal quirúrgico. Este es un estudio de tipo transversal descriptivo y retrospectivo, basado en la revisión de expedientes clínicos mediante una hoja de recolección de datos previamente estructurada con base a los objetivos propuestos.

Criterios de inclusión

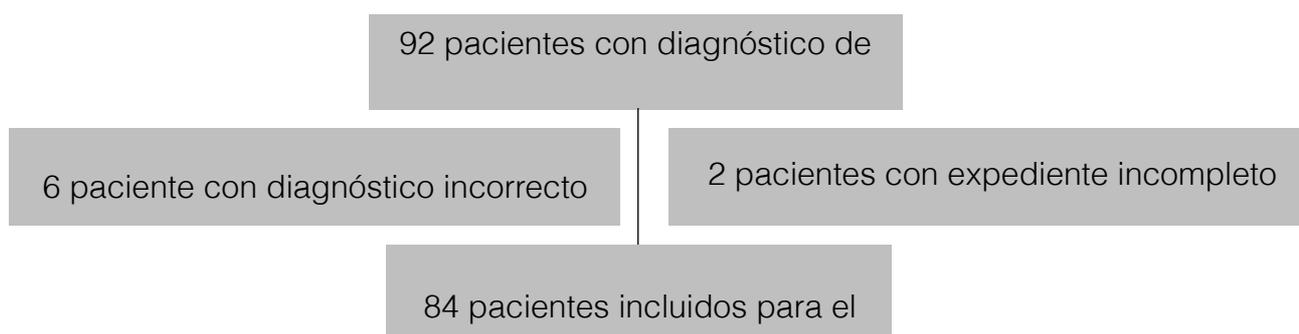
Los pacientes ingresados al Servicio de Neonatología del HNN Dr. Carlos Sáenz Herrera con diagnóstico de AE de enero de 2017 a diciembre de 2022 que no presentan criterios de exclusión.

Criterios de exclusión

Los pacientes con expediente incompleto, en variables fundamentales o que no estuvieran disponibles con más del 40% de los datos ausentes.

Tamaño de la muestra

Los pacientes ingresados al Servicio de Neonatología del HNN Dr. Carlos Sáenz Herrera por sospecha de obstrucción en el tracto gastrointestinal superior al nacimiento, los cuales posteriormente se clasificaron como AE entre enero de 2017 a diciembre de 2022. Se obtuvo una muestra total de 92 pacientes identificados, de los cuales se excluyeron 8 pa-



cientes, ya que en 6 de ellos el diagnóstico de AE no era el correcto y en 2 pacientes no se encontraba el expediente completo.

Fuente: elaboración propia

Resultados y análisis

Del total de la población, 71% (60 pacientes) correspondió a sexo masculino, representando a la mayoría de los pacientes; al igual que en los estudios a nivel mundial la prevalencia en hombres es mayor que en mujeres con una relación 2,5 a 1. En cuanto a la etnia, el 99% (83 pacientes) fue hispanica y 2% (1 paciente) indígena. Asimismo, la mayoría de los pacientes son de la provincia de San José representando un 33%, en segundo lugar, se encuentra Alajuela con 24%, seguido por Cartago y Guanacaste con 12% cada uno, Limón con 9,5%, Heredia con 6% y por último con la menor incidencia fue Puntarenas con 3,5%.

El 54% de las madres contaba con edades entre 20 y 30 años al momento del parto y 2% fueron madres añosas; en los estudios a nivel mundial se describe la edad materna como factor de riesgo. El 37% presentaba una gesta previa y el 29% más de una gesta y el 34% fueron primíparas, según nuestros datos no existe relación en cuanto al número de gestas previas.

La media de edad al diagnóstico fue de 1 día de vida, con un rango de 0 a 3 días. El 56%, es decir 47 pacientes presentaron un peso adecuado al nacer, entre 2.500 g y 3.499 g y un 34%, que corresponde a 29 pacientes presentaron un peso menor a 2.500 g, de los cuales el 6% (5 pacientes) presentaron peso menor a 1.500 g. En la literatura mundial se habla sobre el peso y el riesgo que conlleva con respecto a la morbimortalidad en estos pacientes, como podemos ver la mayoría de nuestros pacientes presentó un peso adecuado. El 65% de los pacientes (56) fueron de término, el 32% (28 pacientes) nacieron antes de las 36 semanas y un 3% (2 pacientes) nacieron de menos de 28 semanas. La edad gestacional, así como el peso, juega un papel importante en el pronóstico de estos pacientes.

El 5% de los pacientes, 6 de ellos tenía diagnóstico prenatal por ultrasonido. Además, el 27%, que corresponde a 22 pacientes presentaron polihidramnios durante el embarazo, este porcentaje es menor a lo descrito en estudios previos.

El 70% presentó Apgar mayor a 7 al nacer y 6 pacientes (7%) presentaron Apgar menor a 6 al nacer y ameritaron reanimación al nacer; este factor también juega un papel importante en el pronóstico de los pacientes con AE. El 58% (49 pacientes) presentó patologías asociadas, entre las más frecuentes se encuentran las cardiopatías en el 48%.

El tipo de AE más común fue el tipo C, presentándose en el 90% (76 pacientes), 7% (6 pacientes) presentaron tipo A y los tipos D y E se presentaron en 1,2% que corresponde a 1 paciente. Como se describe en investigaciones a nivel mundial y en estudios previos en nuestro país, el tipo C es el más común.

En cuanto al manejo, solo el 19%, 16 pacientes ameritaron gastrostomía. El 82%, es decir 66 pacientes utilizaron fármacos. El manejo quirúrgico se realizó entre los 0 y 3 días de edad, en promedio. En el 91% la reparación fue mediante toracotomía posterolateral más anastomosis término terminal y fistulectomía.

Las complicaciones se dividieron entre tempranas y tardías. Dentro de las tempranas se presentó sepsis en primer lugar en el 22% es decir en 18 pacientes, parálisis de cuerdas vocales en 14 pacientes con 17%, estenosis esofágica en el 13%, que corresponde a 11 pacientes, fuga de anastomosis en 3 pacientes representando un 4%. Dentro de las complicaciones tardías, la más común fue la enfermedad por reflujo en 39 pacientes, es decir, 54%, traqueomalacia en 25%, que corresponde a 18 pacientes, disfagia en 16 pacientes o 22% y enfermedades respiratorias en 13 pacientes con 18%. Además, el 26% (18 pacientes) ameritaron reintervención quirúrgica, entre ellos: gastrostomía, traqueostomía, dilatación esofágica y quimiocauterización.

En cuanto al estado nutricional posterior a la cirugía el 62% (43 pacientes) se encuentran eutróficos y 37% (26 pacientes) presentan falla para progresar. Dentro de las secuelas a largo plazo la más relevante es el retraso en el neurodesarrollo representando el 45% (31 pacientes) de los casos; asimismo, el reflujo gastroesofágico en el 48% (21 pacientes), problemas de alimentación en el 44% (30 pacientes), infecciones a repetición en el 23%, que corresponde a 16 pacientes, parálisis de cuerdas vocales y traqueostomía en el 6% (5 pacientes), esofágicas eosinofílicas en 3 pacientes que corresponde a 4% y estenosis esofágica en 2 pacientes representando 2%. No se presenta en los años analizados esófago de Barret. El 88% (61 pacientes) tienen control con cirugía de tórax, el 60% (41 pacientes) con gastroenterología, 29% (20 pacientes) con trabajo social, 13% (11 pacientes) con pediatría, y otras.

Del total de los pacientes iniciales, 18% fallecieron (15 pacientes), el 60% de estos, que corresponde a 9 pacientes fallecieron durante los primeros 30 días de vida, 3 pacientes, es decir el 20% en el segundo mes, los otros 3 pacientes es decir 20% posterior al segundo mes. El 100% de los pacientes que fallecieron presentaban comorbilidades aso-

ciadas, entre ellas: CIV, CIA, Fallot, HTAP, traqueostomía, además el 46%, es decir 7 pacientes presentaron shock séptico refractario.

Conclusiones

Como parte de los objetivos planteados al inicio de esta investigación, se pretendía analizar la relación entre factores de riesgo prenatales y desarrollar AE, al comparar los datos de los estudios internacionales y los factores de riesgo identificados, como bajo peso al nacer, madre mayor de 40 años, diabetes materna, exposición a fármacos no se documentaron factores de riesgo específicos, sin embargo para valorar esta asociación se analizaron los antecedentes perinatales del paciente, no se revisó el expediente materno por lo que no se puede descartar con certeza la asociación con otros factores externos.

En cuanto a otros factores asociados en la literatura hasta la mitad de los pacientes presentan polihidramnios, sin embargo, en nuestros datos la prevalencia fue baja, así como el diagnóstico prenatal, además se ha evidenciado que esto no cambió el pronóstico pero sí permite tomar medidas durante el parto para prevenir complicaciones perinatales.

Se documentó que la mayoría de los pacientes presentaron AE tipo C, al igual que a nivel internacional y nacional. En segundo lugar, se presentaron tipo A y tipo D. No se documentaron pacientes con tipo B o F. De igual manera, con los datos analizados, se valoró la relación entre el tipo de AE y comorbilidades del paciente, siendo importante indicador de mejor pronóstico el tipo C.

Se valoraron factores perinatales como; la edad gestacional, peso al nacer, y por otro lado enfermedades asociadas, en especial, cardiopatías, condiciones gastrointestinales y musculoesqueléticas, así como síndromes asociados en especial el síndrome de VACTERL, y se documentó que más de la mitad de los pacientes presentaban dichas condiciones. En múltiples referencias se ha identificado la mayor morbimortalidad y peor pronóstico al asociar estas patologías, en especial la cardiopatía y bajo peso al nacer. Además se documentó que el 100% de la mortalidad presentó patologías asociadas.

El manejo quirúrgico en nuestro país se ha homogeneizado a lo largo de los años y se pueden observar mejores resultados tanto a corto como largo plazo, comparado con estudios previos en nuestro país. Los avances en la supervivencia no solo se deben al tratamiento quirúrgico, sino a los avances en los cuidados intensivos neonatales de soporte en general. Además se evidencia que la intervención temprana es de suma importancia

para mejorar la evolución, en los pacientes de nuestro estudio el 100% se reparó quirúrgicamente en los primeros 3 días lo cual ha repercutido positivamente su pronóstico.

En cuanto al manejo médico y seguimiento, es variable dependiendo de la condición del paciente. Además, al analizar estos datos en el expediente clínico, estos fueron muy heterogéneos y escasos por lo que falta mayor información para tener claro la relación con el tratamiento, control y seguimiento de los pacientes y con el pronóstico, esto para tener un manejo homogeneizado e integral. Se evidenció que la mayoría de los pacientes no siguen control en pediatría ni en gastroenterología. por lo que se debe reforzar el seguimiento multidisciplinario por las múltiples secuelas.

Dentro de las complicaciones tempranas, la más común y significa es la septicemia, está siendo un factor importante de mortalidad. Tardíamente la secuela más importante fue el retraso en el neurodesarrollo especialmente psicomotor y del lenguaje. Esto refuerza la importancia del seguimiento por parte de servicio especiales en pacientes con riesgo neurológico.

Es recomendable la creación de una clínica interdisciplinaria, con seguimiento a largo plazo, para la atención de este tipo de pacientes, en donde a los niños se les brinde un manejo óptimo e integral: médico, social, de rehabilitación y psicológico, mejorando así la calidad de vida de los pacientes, sus padres y el resto de sus familiares. Los pacientes con AE son complejos y ameritan un manejo multidisciplinario.

