Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

Mortalidad en pacientes con atresia de esófago: influencia del peso al nacer y de la malformación cardíaca

C. Pueyo Gil, J. Elías Pollina, N. González Martínez Pardo, M. Ruiz de Temiño, R. Escartín Villacampa y J.A. Esteban Ibarz

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet. Zaragoza.

(An Esp Pediatr 2001; 55: 453-457)

Antecedentes

La clasificación pronóstica de Waterston para la atresia de esófago ha sido utilizada por la mayoría de los hospitales del mundo. Una serie de avances técnicos, fundamentalmente en la unidad de cuidados intensivos (UCI) neonatal, han contribuido a reducir su mortalidad. Aunque la clasificación de Waterston continúa siendo empleada, se han descrito nuevas clasificaciones durante los últimos años, debido a la insatisfacción que ésta ha producido como consecuencia del aumento de la supervivencia en los grupos de Waterston de peor pronóstico.

Objetivo

Determinar la influencia que tiene el peso al nacer y la malformación cardíaca sobre el pronóstico de los pacientes con atresia de esófago.

Material y métodos

Se ha analizado el pronóstico de 100 niños con atresia de esófago. Los casos se dividieron cronológicamente en 2 grupos con relación a los avances en la UCI y en las técnicas quirúrgicas: 45 pacientes tratados en el primer período (1971-1982) y 55 en el segundo (1983-2000). Se comparó, entre ambos grupos, la influencia que tenían el peso, según los grupos descritos por Waterston y Spitz, y la asociación de malformación cardíaca.

Resultados

La mortalidad de los grupos de peso descritos por Waterston disminuyó de manera significativa entre ambos períodos, pero no fue tan importante al comparar los grupos de peso de peor pronóstico de Spitz (< 1.500 g). Aunque la supervivencia de los pacientes con atresia de esófago mejoró desde el primer período (57,8 %) al segundo (80 %), persistió una mortalidad alta cuando el paciente asociaba una malformación cardíaca grave (80 % frente a 75 %).

Conclusiones

Aunque los avances en el tratamiento médico y quirúrgico de la atresia de esófago han hecho que el peso de nacimiento sea menos importante para el pronóstico durante los últimos años sugerimos que los pacientes con muy bajo peso y los que asocian una malformación cardíaca grave continúan teniendo una mortalidad elevada.

Palabras clave:

Atresia de esófago. Factores pronósticos. Muy bajo peso. Malformaciones congénitas. Malformación cardíaca.

MORTALITY IN PATIENTS WITH ESOPHAGEAL ATRESIA: INFLUENCE OF BIRTH WEIGHT AND CARDIAC ANOMALY

Background

Waterston's prognostic classification of esophageal atresia has been used in most hospitals throughout the world. A number of technical advances, mainly in neonatal intensive care units have contributed to a reduction in mortality. Although the Waterston classification continues to be widely used, increased survival in the highest risk groups in this classification has led to new classifications being described in the last few years.

Objective

To determine the influence of birth weight and cardiac anomaly on the outcome of patients with esophageal atresia.

Material and methods

The outcome of 100 infants with esophageal atresia was analyzed. The patients were divided chronologically into two groups according to advances in ICUs and surgical techniques: 45 patients treated in the first period

Correspondencia: Dr. C. Pueyo Gil.
Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Infantil Universitario Miguel Servet.
P.º Isabel la Católica, 1-3. 50009 Zaragoza.
Correo electrónico: salomere@ole.com

Recibido en enero de 2001.
Aceptado para su publicación en julio de 2001.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

(1971-1982) and 55 in the second (1983-2000). The influence of birth weight in the groups described by Waterston and Spitz and the association with cardiac malformation were compared between both periods.

Results

Mortality in the birth weight groups described by Waterston decreased significantly between periods but this decrease was lower when the birth weight groups at highest risk described by the Spitz (< 1,500 g) were compared. Survival in patients with esophageal atresia improved from the first period (57.8 %) to the second (80 %) but mortality was still high when an associated major cardiac anomaly was present (80 % vs 75 %).

Conclusions

Although advances in the medical and surgical management of neonates have rendered birth weight less important to prognosis than previously, mortality continues to be high in patients with very low weight and major cardiac malformation.

Key words:

Esophageal atresia. Risk factors. Very low birth weight. Congenital anomaly. Cardiac anomaly.

INTRODUCCIÓN

La atresia de esófago (AE) es una malformación congénita que se caracteriza por la falta de continuidad de un segmento esofágico y por la frecuencia que asocia una fístula traqueoesofágica (FTE). La incidencia de esta malformación se encuentra alrededor de 1 caso por cada 4.000 recién nacidos vivos y su prevalencia, como describe el grupo de trabajo de la EUROCAT, es de 2,86 casos por cada 10.000 nacidos[1]. De entre todos los tipos de AE/FTE el más frecuente es, sin duda, el que describió Gross[2] como tipo C, en el que la AE se asocia con una FTE distal. La primera clasificación pronóstica, que ha sido ampliamente utilizada, fue descrita por Waterston en 1962[3] (tabla 1). Los avances, sobre todo en la unidad de cuidados intensivos (UCI) neonatal, que incluyen nutrición, antibioterapia, cuidados respiratorios y monitorización, además de los avances en las técnicas diagnósticas y en los cuidados quirúrgicos y anestésicos, durante las últimas 3 décadas, han ocasionado que esta clasificación se vea desplazada por otras más recientes, como las elaboradas por Poenaru[4] o Spitz[5] (tabla 2).

TABLA 1. **Clasificación de Waterston**

Clase A	Peso al nacimiento > 2.500 g y ausencia de neumonía u otra malformación asociada
Clase B	Peso al nacimiento entre 2.500-1.800 g sin neumonía o malformaciones asociadas Peso al nacimiento > 2.500 g que asocia neumonía o malformación asociada
Clase C	Peso al nacimiento < 1.800 g Peso al nacimiento > 1.800 g que asocia neumonía grave o malformación congénita complicada

TABLA 2. **Clasificación de Spitz**

Grupo I	Peso al nacimiento ≥ 1.500 g sin malformación cardíaca grave
Grupo II	Peso al nacimiento < 1.500 g o malformación cardíaca grave
Grupo III	Peso al nacimiento < 1.500 g y malformación cardíaca grave

Más de la mitad de los niños nacidos con AE/FTE asocian una o más malformaciones. Entre las más frecuentes están las cardíacas (en la actualidad, causa más frecuente de mortalidad) las genitourinarias, las ortopédicas y las gastrointestinales, aunque no todas afecten por igual al tratamiento y a la evolución de estos pacientes.

Este trabajo valora la importancia que, en nuestro medio, poseen dos de las variables que más se han utilizado como factores de riesgo en la AE/FTE, como son el peso, comparando los grupos descritos por Waterston y Spitz, y la asociación a otra malformación importante, sobre todo la cardíaca.

MATERIAL Y MÉTODOS

Los datos se han recogido de la revisión de historias clínicas de los 100 recién nacidos con AE/FTE tratados en nuestro hospital infantil desde septiembre de 1971. Estos casos se dividieron en 2 grupos cronológicos, atendiendo a los avances, tanto médicos y técnicos (mejoría de los mecanismos de ventilación mecánica) de la UCI neonatal, como quirúrgicos y anestésicos: el primer grupo abarcaba desde septiembre de 1971 hasta diciembre de 1982 y el segundo desde enero de 1983 hasta diciembre de 2000.

Se ha analizado y comparado, entre ambos grupos cronológicos, el peso que tenía el niño con AE/FTE en el momento de nacer, teniendo en cuenta tanto los grupos de peso descritos por Waterston (< 1.800 g, 1.800-2.500 g, y > 2.500 g), como los descritos por Spitz (1.500 g y < 1.500 g) y la presencia de una o varias malformaciones asociadas, entendiendo como graves aquéllas incompatibles con la vida o que, habiendo requerido tratamiento, no la amenazaban de forma inmediata, y leves las que no amenazaban la supervivencia en ningún momento, tal como fueron clasificadas por Poenaru[4]. También se analizó y comparó la repercusión que sobre la supervivencia de estos pacientes había tenido la presencia de una malformación cardíaca grave, sin tener en cuenta el resto de malformaciones, y considerando como anomalías cardíacas graves aquellas que necesitaban tratamiento médico por insuficiencia cardíaca congestiva o tratamiento quirúrgico corrector o paliativo, como describió Spitz[5].

Para comparar, entre ambos grupos cronológicos, las diferencias existentes en determinadas variables cuantitativas como el peso del recién nacido, la edad de la madre

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

y la edad gestacional en el momento del parto, se empleó la prueba estadística paramétrica t de Student.

Cuando lo que se comparó entre grupos fue la influencia que sobre la mortalidad tenían los grupos de peso descritos por Waterston o Spitz y la asociación a la AE/FTE de una malformación, sobre todo si ésta era cardíaca, se utilizó la prueba estadística de chi cuadrado (χ^2) o el test exacto de Fisher cuando el tamaño de alguna de las celdas esperadas fue pequeño.

Resultados

El número de casos durante el primer período cronológico fue de 45, con una supervivencia del 57,8% y en el segundo de 55, con una supervivencia del 80%, aumentando al 84% en los últimos 10 años. De los 100 recién nacidos 53 fueron varones y 47 mujeres. La media de nacimientos por año no sufrió variación entre ambos grupos, siendo de 3,4/año en el primero y de 3,2/año en el segundo. La distribución de los tipos según la clasificación de Gross incluyó 91 casos en el tipo C, 5 casos en el A, 3 casos en el E y un solo caso en el B.

Respecto a la clasificación pronóstica de Waterston la distribución fue la siguiente: 21 niños de clase A, 52 de clase B y 27 de C, con una mortalidad global de 19, 19,2 y 59,3%, respectivamente. El peso medio de los recién nacidos con AE/FTE fue de 2.542,7 g, no existiendo diferencias significativas (p = 0,28) entre los 2.468 g (1.200-3.570 g) del primer grupo y los 2.603,8 g (850-3.760 g) del segundo. La edad materna en el momento del parto fue de 29,3 años. No hubo tampoco diferencias estadísticamente significativas (p = 0,10) entre la edad materna del primer y segundo grupo, que fue de 28,3 y 30,2 años, respectivamente, ni en la edad gestacional del parto, cuya media fue de 37,6 semanas, y que por grupos cronológicos correspondió a 37,1 semanas en el primero y 37,9 semanas en el segundo (p = 0,15).

Cuando se analizaron las malformaciones se halló que 52 pacientes presentaban una o más malformaciones asociadas a la AE/FTE, no existiendo casi diferencias entre los 2 grupos cronológicos: 48,9% en el primero y 54,5% en el segundo (p = 0,5). De entre todas las malformaciones las más frecuentes fueron la cardíaca, que apareció en 26 casos y la ortopédica en 25 casos. Menos frecuentes fueron las genitourinarias y las gastrointestinales, que se asociaron en 12 y 10 casos, respectivamente. Destacaba la presencia de 5 recién nacidos con un arco aórtico derecho, cuyo conocimiento fue de gran importancia para decidir el lado en el que se practicaría la toracotomía. En nuestro estudio se encontraban 8 recién nacidos que presentaban la AE/FTE formando parte de la asociación VATER o VACTERL, 3 correspondían a un síndrome de Down y 1 a un síndrome de Edwards.

Al comparar la mortalidad, atendiendo a los grupos de peso de riesgo descritos por Waterston, por un lado, y los grupos de peso descritos por Spitz, por otro, se encontró, como era lógico, que los grupos de peso de peor pronóstico presentaban una mayor mortalidad. Por ejemplo, después de 1982 la mortalidad de los niños con AE/FTE y peso mayor de 2.500 g fue del 12,9% (4/31), inferior, aunque no de forma significativa (p = 0,06), al 50% (4/8) del grupo de peso inferior a 1.800 g. Lo mismo sucedió al comparar la mortalidad de los niños nacidos con un peso igual o superior a 1.500 g, que fue del 14% (7/50) frente al 80% (4/5), aunque en este caso con diferencias significativas (p = 0,004). También se observó que dentro del mismo grupo de peso, los nacidos antes o durante 1982 presentaban una mortalidad mayor. Cuando se compararon los grupos en los que el peso era inferior a 1.800 g, se observó que, mientras que el 100% (2/2) de los recién nacidos con AE/FTE del primer grupo cronológico fallecían, sólo el 50% (4/8) de los del segundo lo hacían (p = 0,33). Cuando se estudiaron los niños con peso inferior a 1.500 g la mortalidad descendió mucho menos y pasó sólo del 100% (2/2), ambos sin malformación cardíaca mayor, en el primer grupo, al 80% (4/5) del segundo, presentando los 4 fallecidos malformación cardíaca mayor, diferencia también no significativa (p = 0,71) (tabla 3).

Se sabe que la malformación más frecuente y que acapara mayor mortalidad es la cardíaca[6]. Al valorar aquellos niños con AE/FTE que presentaban malformación cardíaca grave, se encontró que la mortalidad, prácticamente no había descendido entre los 2 grupos cronológicos y las diferencias no eran significativas (p = 0,68), pasando del 80% (4/5) al 75% (6/8), aunque sí se había reducido de forma significativa (p = 0,003) en los casos en que esta malformación era leve o estaba ausente, pasando del 37,5% (15/40) en el primer grupo al 10,6% (5/47) en el segundo. Cuando se comparó la mortalidad entre los 2 grupos cronológicos de aquellos pacientes que padecían una malformación grave, pero no cardíaca, se comprobó que existía una reducción importante, pasando del 50% (1/2) en el primero al 20% (1/5) en el segundo, aunque ésta no era significativa (p = 0,52), probablemente debido al escaso número de casos del primer grupo. Del

TABLA 3. **Mortalidad de niños con AE/FTE en relación a los grupos de peso pronósticos descritos por Waterston y Spitz**

	1971-1982		1982-2000	
	Muertos/casos	(%)	Muertos/casos	(%)
Waterston				
> 2.500 g	6/18	(33,3)	4/31	(12,9)
2.500-1.800 g	11/25	(44)	3/16	(18,8)
< 1.800 g	2/2	(100)	4/8	(50)
Spitz				
≥ 1.500 g	17/43	(39,5)	7/50	(14)
< 1.500 g	2/2	(100)	4/5	(80)

AE: atresia de esófago; FTE: fístula traqueoesofágica.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

TABLA 4. **Mortalidad de niños con AE/FTE que asocian malformación cardíaca u otro tipo de malformación no cardíaca**

	1971-1982		1983-2000	
	Muertos/casos	(%)	Muertos/casos	(%)
Malformación cardíaca				
Ausente o leve	15/40	(37,5)	5/47	(10,6)
Grave*	4/5	(80)	6/8	(75)
Malformaciones no cardíacas				
Ausente o leve	12/34	(35,3)	3/33	(9,1)
Grave**	1/2	(50)	1/5	(20)

*Destacaron 3 casos con tetralogía de Fallot y dos con transposición de grandes vasos.
**Destacaron 6 casos con atresia de ano, tres con atresia de intestino delgado y dos con atresia de vías biliares.
AE: atresia esofágica; FTE: fístula traqueoesofágica.

mismo modo que ocurría en el estudio de los casos en los que existía una malformación cardíaca leve o ausente, sucedía en los casos en que la malformación asociada no cardíaca también era leve o estaba ausente, la mortalidad de los casos tratados antes o durante 1982 se redujo del 35,3% (12/34) al 9,1% (33/3) de los tratados después de esta fecha (p = 0,01) (tabla 4).

DISCUSIÓN

La clasificación elaborada por Waterston en 1962[3] se ha empleado en numerosos hospitales como orientación pronóstica de los recién nacidos con una atresia de esófago con o sin fístula traqueoesofágica. Desde la fecha de su publicación han pasado 38 años y los avances en el cuidado del recién nacido han mejorado enormemente, y en la actualidad se alcanzan supervivencias ligeramente superiores al 80%[4,5,7], que coinciden con el 80% obtenido por nosotros en los últimos 18 años. Por ello se considera que esta clasificación debería ser sustituida por otras adaptadas a las posibilidades terapéuticas actuales, aunque todavía podría considerarse muy útil en aquellas unidades pediátricas de países poco desarrollados.

Hoy en día, dos de las clasificaciones pronósticas más utilizadas son las publicadas por el grupo de Montreal[4] y por Spitz[5]. Nuestro trabajo pone su atención en valorar alguno de los factores pronósticos que estos dos autores definieron, teniendo en cuenta nuestra experiencia con 100 casos. Aunque la clasificación de Montreal, descrita por Poenaru, abandona el peso como factor de riesgo, llama la atención observar en su trabajo una supervivencia en niños con AE/FTE y con peso inferior a 1.800 g de sólo el 61,5%. Esto podría ser explicado por una mayor frecuencia de asociación, en este grupo de peso, de otra malformación grave. Por otro lado, Spitz mantiene el peso como factor de riesgo, aunque a diferencia de la clasificación de Waterston, propugna que el peso del grupo de peor pronóstico disminuya 300 g respecto a aquella, pasando a ser el de peso inferior a 1.500 g. En nuestro trabajo se puede comprobar que, mientras que la mortalidad en las dos últimas décadas de los niños con peso inferior a 1.800 g fue del 50%, en niños con peso inferior a 1.500 g ascendía hasta el 80%, lo cual indica que el peso umbral por debajo del cual el pronóstico es peor en nuestros casos se acerca más a los 1.500 g de la clasificación de Spitz que a los 1.800 g de Waterston.

La asociación de una o varias malformaciones en la AE/FTE es un fenómeno frecuente, alcanzando cifras que oscilan entre el 30 y el 70%[4,8,9], coincidiendo con el 52% de nuestra serie. De entre todas las malformaciones la cardíaca se ha descrito como la más frecuente, entre el 13 y el 31%[8,10], en cuyo intervalo se encuentra el 26% de nuestros casos, aunque seguido muy de cerca por las malformaciones ortopédicas (25%). Aunque en un principio se consideró que cualquier malformación grave aumentaba la mortalidad de los pacientes con AE, como queda reflejado en la clasificación de Waterston[3] o Poenaru[4], en la actualidad se considera que las malformaciones cardíacas son las que conllevan mayor mortalidad[5,6], como lo demuestra que, en los últimos 22 años, la mortalidad en nuestros pacientes con malformación cardíaca grave sea casi 4 veces superior a la que presenta otro tipo de malformación grave diferente a la cardíaca (75% frente al 20%). También destaca que a pesar de los grandes avances en el tratamiento y en los cuidados preoperatorios y postoperatorios de la AE/FTE, la supervivencia de los pacientes que asocian una malformación cardíaca grave no haya mejorado, siendo tan baja como el 20% antes y durante 1982 y del 25% después, si bien a favor de estos avances, se haya reducido de forma notable la mortalidad en aquellos pacientes que no asociaban malformación cardíaca o en los que ésta era menor (37,5 frente a 10,6%). Todos estos datos parecen una vez más señalar que la clasificación de Spitz, en la cual sólo se considera la gravedad de la malformación cardíaca, y no la del resto de malformaciones, es la que se adapta mejor a nuestro medio de trabajo.

Como conclusión, se considera que en España la clasificación de Waterston ha quedado desfasada y que se deben tener en cuenta otros factores pronósticos o modificar los ya descritos por él. Una de las clasificaciones recientes que más se adapta a nuestros casos es la descrita por Spitz, que divide su clasificación pronóstica en 3 grupos, considerando el peso crítico por debajo de los 1.500 g y únicamente la malformación cardíaca, entre todas las malformaciones, como los factores de riesgo capaces de empeorar el pronóstico vital de los niños con AE/FTE.

BIBLIOGRAFÍA

1. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF, EUROCAT Working Group. The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. Arch Dis Child 1993; 68: 743-748.

Documento descargado de http://www.elsevier.es el 21/05/2013. Copia para uso personal, se prohíbe la transmisión de este documento por cualquier medio o formato.

2. Gross RE. Surgery of infancy and chilhood. Philadelphia: Saunders, 1953; 76.

3. Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E. Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. Lancet 1962; 819-822.

4. Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, Guttman FM. A new prognostic classification for esophageal atresia. Surgery 1993; 113: 426-432.

5. Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP. Oesophageal atresia: At risk groups for the 1990s. J Pediatr Surg 1994; 29: 723-725.

6. Choudhury SR, Ashcraft KW, Sharp RJ, Murphy JP, Snyder CL, Sigalet DL. Survival of patients with esophageal atresia: influence of birth weight, cardiac anomaly, and late respiratory complications. J Pediatr Surg 1999; 34: 70-73; discussion 74.

7. Okada A, Usui N, Inoue, M, Kawahara H, Kubota A, Imura K et al. Esophageal atresia in Osaka: a review of 39 year's experience. J Pediatr Surg 1997; 32: 1570-1574.

8. Louhimo I, Lindahl H. Esophageal atresia: primary results of 500 consecutively treated patients. J Pediatr Surg 1983; 18: 217-229.

9. Rokitansky AM, Kolankaya VAA, Seidl S, Mayr J, Bichler B, Schreiner W et al. Recent evaluation of prognostic risk factors in esophageal atresia – A multicenter review of 223 cases. Eur J Pediatr Surg 1993; 3: 196-201.

10. Spitz L. Esophageal atresia: past, present, and future. J Pediatr Surg 1996; 31: 19-25.