

- uniparental disomy 14 syndrome demonstrates Prader-Willi syndrome-like phenotype. *J Pediatr.* 2009; 155(6):900-3.e1.
13. Niyazov DM, Nawaz Z, Justice AN, Toriello HV, et al. Genotype/phenotype correlations in two patients with 12q subtelomere deletions. *Am J Med Genet A.* 2007; 143A(22):2700-5.
 14. Ben-Abdallah-Bouhjar I, Hannachi H, Labalme A, Gmidene A, et al. Chromosomal microarray analysis of functional Xq27-qter disomy and deletion 3p26.3 in a boy with Prader-Willi like features and hypotonia. *Eur J Med Genet.* 2012; 55(8-9):461-5.
 15. Calounova G, Hedvicakova P, Silhanova E, Kreckova G, et al. Molecular and clinical characterization of two patients with Prader-Willi syndrome and atypical deletions of proximal chromosome 15q. *Am J Med Genet A.* 2008; 146A(15):1955-62.

Fístula traqueoesofágica en H en el período neonatal: dificultades en el diagnóstico y diferentes abordajes terapéuticos. Serie de casos

H-type tracheoesophageal fistula in neonatal period: Difficulties in diagnosis and different treatment approaches. A case series

Dra. Giselle Cuestas^a, Dra. Verónica Rodríguez^a, Dra. Carolina Millán^b, Dr. Patricio Bellia Munzón^a y Dr. Gastón Bellia Munzón^{b,c}

RESUMEN

La fístula traqueoesofágica congénita sin atresia esofágica asociada, conocida como tipo H, es una anomalía infrecuente. Se manifiesta con episodios de tos, ahogo y cianosis durante la alimentación y/o neumonía recurrente.

Si bien los síntomas están usualmente presentes desde el nacimiento, el diagnóstico es difícil. La rareza de esta patología, los síntomas no específicos y las limitaciones en la demostración radiológica y endoscópica de la fístula contribuyen, a menudo, a la demora entre la presentación y la confirmación del diagnóstico. Se describen las manifestaciones clínicas, los métodos de evaluación y el tratamiento de 3 neonatos con esta patología, y se presentan recomendaciones para el diagnóstico a fin de evitar demoras innecesarias en el manejo de las fístulas en H.

Palabras clave: fístula traqueoesofágica tipo H, recién nacido, broncoscopia, toracoscopia.

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.56>

Texto completo en inglés:

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2020.eng.56>

Cómo citar: Cuestas G, Rodríguez V, Millán C, Bellia Munzón P, Bellia Munzón G. Fístula traqueoesofágica en H en el período neonatal: dificultades en el diagnóstico y diferentes abordajes terapéuticos. Serie de casos. *Arch Argent Pediatr* 2020;118(1):56-60.

- a. Sección de Endoscopia Respiratoria, División de Otorrinolaringología, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- b. Servicio de Cirugía Infantil, Fundación Hospitalaria, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.
- c. Servicio de Cirugía, Hospital General de Niños "Dr. Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dra. Giselle Cuestas: giselle_cuestas@yahoo.com.ar

Financiación: Ninguna.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 9-5-2019

Aceptado: 16-8-2019

INTRODUCCIÓN

La fístula traqueoesofágica (FTE) se asocia a atresia esofágica (AE) en el 95 % de los casos. Tiene una incidencia aproximada de 1 cada 3500 nacidos vivos y es ligeramente más frecuente en el sexo masculino.¹

La FTE en H sin AE asociada, tipo V según la clasificación de Ladd y Gross, es una rara anomalía de la vía aérea que representa el 4 % de todas las malformaciones traqueoesofágicas.^{2,3} Corresponde a una conexión anormal de trayecto oblicuo, parecida a la letra N, entre la pared posterior de la tráquea (orificio craneal) y la pared anterior del esófago (orificio caudal).⁴ Se localiza, generalmente, en la región cervical o en la entrada al tórax; tiene menor incidencia de malformaciones congénitas asociadas y el mejor pronóstico entre las variedades de FTE.^{5,6}

Aunque hay artículos que presentan casos en el período neonatal, varios autores describen

casos de diagnóstico tardío, incluso en la edad adulta.^{3,7,8} El diagnóstico precoz sigue siendo un desafío para los pediatras por su rareza y por la inespecificidad de los síntomas. Estos pueden ser sutiles e intermitentes debido a las características anatómicas de la fístula (curso oblicuo, orificio pequeño y mucosa esofágica redundante que la ocluye transitoriamente) y, con frecuencia, son atribuidos a etiologías más comunes, como reflujo gastroesofágico (RGE) y trastornos deglutorios, o a mala técnica alimentaria.^{9,10}

La tríada clínica clásica de la FTE en H es crisis de tos, cianosis y ahogo durante la alimentación, distensión abdominal e infecciones respiratorias repetidas.⁴⁻⁶ El diagnóstico requiere un alto índice de sospecha clínica, y su confirmación se hace por estudios por imágenes, como estudios con contraste del tracto digestivo superior y videofluoroscopia, o por traqueobroncoscopia, en la que se visualiza directamente la fístula.⁴

Ninguna de las pruebas de imagen tiene una sensibilidad del 100 %. Se han descrito posiciones especiales y técnicas de administración de contraste para ayudar al diagnóstico.^{3,9} Numerosos estudios plantean la endoscopia como la técnica diagnóstica esencial para confirmar la presencia de la fístula y localizar su altura exacta.¹¹ La cirugía es la principal modalidad terapéutica, y el abordaje es cervical o torácico dependiendo del nivel de la fístula.⁵

CASOS CLÍNICOS

Se presentan 3 pacientes de sexo masculino con FTE tipo H atendidos entre febrero de 2016 y febrero de 2019. Las características de los pacientes se resumen en la *Tabla 1*. Todos presentaban síntomas desde el nacimiento. El diagnóstico fue realizado entre los 9 y los 30 días de vida.

La videofluoroscopia de la deglución (VDG)

TABLA 1. Características de los pacientes con fístula en H

P	Clínica	Anomalia asociada	Edad al momento del diagnóstico	Estudios por imágenes	Broncoscopia	Tratamiento previo	Edad al momento de la cirugía	Tratamiento quirúrgico		Complicaciones
								Abordaje	Técnica	
1	Ahogo con la alimentación Neumonía	Heterocromía del iris Polidactilia Traqueomalacia	30 días	VDG: normal	Fístula cervical	Topicación endoscópica de la fístula x 3	2 años	Cervical	Ligadura y sección de la fístula	No
2	Ahogo con la alimentación	Traqueomalacia	20 días	VDG: pasaje de contraste a la tráquea	Fístula intratorácica	No	27 días	Toracoscopia	Ligadura y clip en la fístula sin sección	No
3	Ahogo con la alimentación	Traqueomalacia	9 días	VDG: aspiración y se identifica la fístula	Fístula intratorácica	No	17 días	Toracoscopia	Ligadura y sección de la fístula	Neumotórax Dehiscencia parcial de sutura Parálisis diafragmática Parálisis cordal

VDG: videofluoroscopia de la deglución.

FIGURA 1. A. Videofluoroscopia de la deglución. Se observa el pasaje de contraste a la vía aérea (flecha) y se identifica la fístula (círculo). B y C. Imágenes endoscópicas de los orificios traqueales de una fístula traqueoesofágica en H (B) y de una fístula asociada a atresia esofágica (C) (fechas). B. Se observa un pequeño orificio redondo en la pared posterior de la tráquea cervical. C. Se observa un orificio más grande en la tráquea distal (supracarinal)

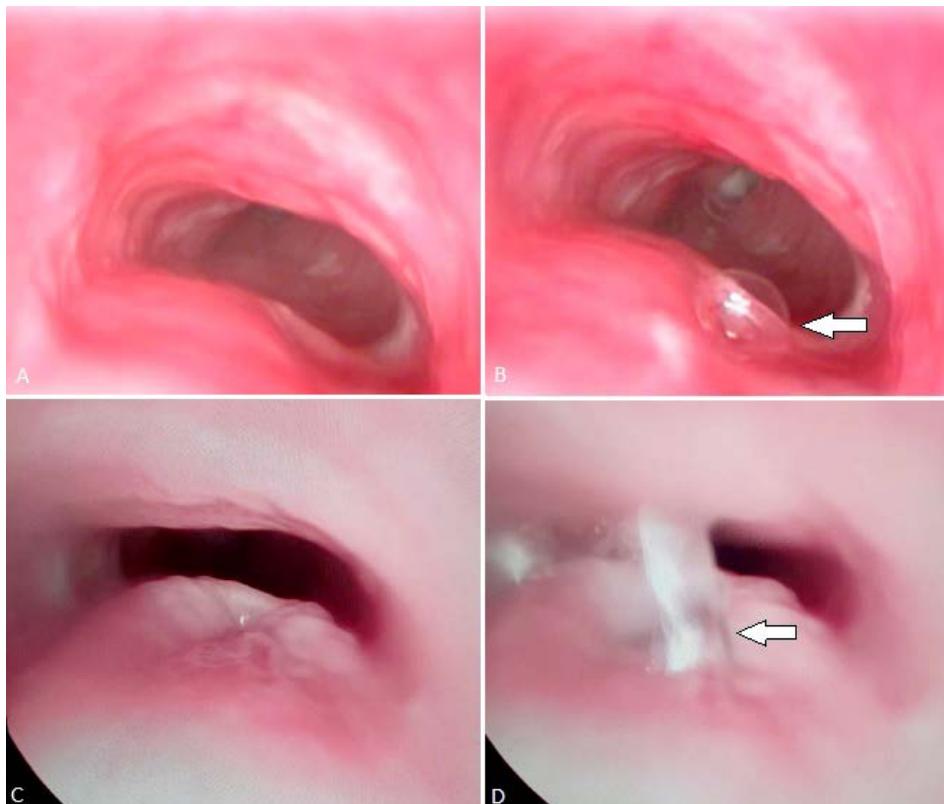


evidenció el pasaje de contraste a la tráquea en 2 pacientes, y se identificó con exactitud la fístula solo en 1 de ellos (*Figura 1. A*). La traqueobroncoscopía rígida bajo anestesia general, mediante una óptica de 0° y 5 mm, confirmó el diagnóstico de fístula en H en todos los pacientes (*Figura 1. B y C*). En 2 pacientes (para arribar al diagnóstico), se colocó un tubo endotraqueal con balón en el esófago y se infló el balón, lo que ocluyó la luz esofágica. Se colocó un broncoscopio, a través del cual se ventilaba al paciente; se introdujo una óptica por este, y se comprobó que el abombamiento de la pared posterior de la tráquea (correspondiente al balón inflado en el esófago) quedara distal a la zona de la probable fístula. Se inyectó primero aire y después solución fisiológica por una sonda colocada en el esófago por encima del balón, y se confirmó la presencia de la fístula al evidenciarse burbujas de aire y solución fisiológica en la tráquea (*Figura 2*).

Dos pacientes se alimentaron con sonda nasogástrica (SNG) hasta el momento de la reparación quirúrgica. En el restante, se realizó funduplicatura de Nissen y gastrostomía por RGE grave, y se intentó el cierre endoscópico de la fístula con nitrato de plata en 3 ocasiones, debido a la baja morbilidad de este procedimiento. Ante la nueva recidiva de la fístula, se decidió el tratamiento quirúrgico. En los 3 pacientes, se canalizó la fístula con una guía de alambre para facilitar su identificación intraoperatoria (*Figura 3*).

En el posoperatorio, fueron internados en Terapia Intensiva por 7 días y extubados al tercer día. Dos pacientes evolucionaron de forma satisfactoria. El restante presentó neumotórax por dehiscencia parcial de la sutura. Se realizó la resección de 6 anillos traqueales con anastomosis término-terminal, el cierre de la pared esofágica y la interposición de timo por cervicotomía 9 días después. Evolucionó con parálisis diafragmática

FIGURA 2. A y B. Orificio traqueal de la fístula traqueoesofágica en H antes (A) y después (B) de inyectar aire (flecha) por una sonda ubicada por encima del balón inflado de un tubo endotraqueal colocado en el esófago. También se puede observar la mucosa traqueal congestiva (traqueítis) secundaria a la aspiración de secreciones. C y D. Orificio traqueal de la fístula traqueoesofágica en H antes (C) y después (D) de instilar solución fisiológica (flecha) por una sonda ubicada por encima del balón inflado de un tubo endotraqueal colocado en el esófago



y cordal izquierdas, las cuales fueron tratadas con plicatura diafragmática y espesamiento de líquidos, respectivamente.

El tiempo de seguimiento fue de 3 meses a 2 años. Durante este período, los pacientes no presentaron recurrencias de síntomas. Se alimentan por vía oral y tienen un desarrollo pondoestatural normal para la edad.

DISCUSIÓN

La FTE congénita ocurre por la separación defectuosa del tracto respiratorio y digestivo durante la embriogénesis.⁷ La etiología es multifactorial.¹¹ Existen 5 tipos anatómicos; el más común es la AE proximal con FTE distal (el 90 %).¹ Las formas aisladas o en H son raras.

El cuadro clínico de las fístulas en H está en relación con su calibre.^{12,13} Las de gran tamaño se manifiestan con dificultad respiratoria por distensión gástrica y secreciones constantes en la vía aérea, y las pequeñas, con episodios reiterados de cianosis, consecuencia de la aspiración de saliva y leche. Los síntomas mejoran al colocar una SNG para la alimentación. La presentación tardía de la fístula es en forma de infecciones respiratorias recurrentes o persistentes, enfermedad pulmonar obstructiva crónica y bronquiectasias secundarias a la aspiración.⁶

La radiografía de tórax puede ser útil para evidenciar signos de aspiración y aire en el esófago inferior.^{6,7} La tomografía computada se recomienda para evaluar el parénquima pulmonar y, a veces, permite demostrar la fístula.¹⁴

Los estudios con contraste de la vía digestiva superior (seriada esofagogastroduodenal o

VDG) se realizan de forma rutinaria en casos de sospecha de fístula en H.^{4,9} Tienen una sensibilidad del 50 % al 73 %.¹² Para incrementar la sensibilidad, se recomienda realizar el estudio con el paciente en posición prona e insertar una SNG y retirarla inyectando contraste en diferentes niveles del esófago. Esta técnica requiere video o una secuencia rápida de placas.^{4,5,10,12} Debido al riesgo de aspiración, se recomienda usar contraste hidrosoluble y disponer de facilidades de resucitación adecuadas.^{4,12}

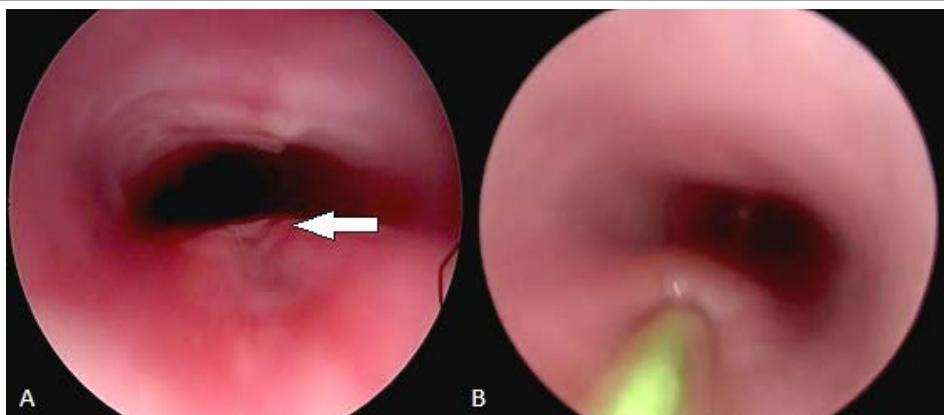
Si la sospecha clínica es alta, la traqueobroncoscopía es el estudio diagnóstico definitivo.^{5,9} Permite la identificación y la localización de la fístula, y evalúa la presencia de anomalías asociadas en la vía aérea (por ej.: traqueomalacia, hendidura laríngea, estenosis, parálisis cordal o segunda fístula).^{4,5,7}

La fístula se visualiza como una apertura redonda pequeña en la línea media de la pared membranosa posterior de la tráquea, generalmente, a nivel cervical o en la entrada al tórax.⁴ Es frecuente la presencia de secreciones en la vía aérea.

Para mejorar el rendimiento de la técnica, se recomienda colocar un tubo endotraqueal con balón en el esófago e inyectar aire y/o instilar solución fisiológica por una sonda colocada en el esófago por encima del balón inflado. Si se comprueba la aparición de burbujas de aire y/o de solución fisiológica en la tráquea, se confirma la presencia de la fístula. Otros autores instilan azul de metileno para observar el paso del líquido.¹²

La endoscopia permite la canalización de la fístula (con catéter ureteral o de Fogarty, o guía

FIGURA 3. Orificio traqueal de la fístula traqueoesofágica en H (flecha) antes (A) y después (B) de ser canalizado con una guía de alambre



de alambre), lo que facilita su identificación en la cirugía reparadora. La esofagoscopia no se recomienda para el diagnóstico de FTE, ya que el orificio esofágico es muy pequeño y los pliegues de la mucosa del esófago dificultan su visualización.⁵

El diagnóstico mejora significativamente con la traqueobroncoscopia. No obstante, las técnicas radiológicas y endoscópicas se complementan y el uso de ambas asegura la identificación de la fístula en H.⁵ Dentro del diagnóstico diferencial, se debe incluir el RGE, los trastornos de la deglución, la hendidura laríngea, la estenosis esofágica y la compresión extrínseca del esófago.¹²

El tratamiento de elección es la reparación quirúrgica. El abordaje cervical está indicado para las fístulas localizadas por encima del nivel de la segunda vértebra torácica, y el torácico, para las localizadas a un nivel más caudal.^{5,12,14}

El abordaje toracoscópico aporta algunas ventajas en comparación con la toracotomía convencional: la mayor visibilidad del campo gracias a la magnificación, el menor dolor posoperatorio y el mejor resultado estético.³ Es una técnica mínimamente invasiva, pero es compleja y requiere experiencia.

Las complicaciones posquirúrgicas más frecuentes son la dehiscencia de la sutura, el daño del nervio recurrente y las complicaciones pulmonares, consecuencia de RGE, traqueomalacia, estenosis esofágica o recurrencia de FTE.^{6,12}

El 30 % se asocia a otras anomalías del sistema digestivo, genitourinario y/o cardiovascular, que incluyen la secuencia de defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fístula traqueoesofágica, anomalías renales y anomalías en las extremidades (*vertebral defects, anal atresia, cardiac defects, tracheo-esophageal fistula, renal anomalies, and limb abnormalities; VACTERL/VATER*, por sus siglas en inglés) y de coloboma, atresia/estenosis coanal, disfunción de los nervios craneales y anomalías del oído (*coloboma, heart defects, atresia choanae, growth retardation, genital abnormalities, and ear abnormalities; CHARGE*, por sus siglas en inglés).^{2,5} Las comorbilidades determinan el pronóstico, que, de otra manera, es muy bueno.¹²

El diagnóstico de fístula en H implica un alto índice de sospecha clínica en los neonatos con tos y cianosis relacionados con la alimentación y síntomas respiratorios recurrentes. La traqueobroncoscopia rígida puede considerarse el método de elección para confirmar el diagnóstico. El abordaje por un equipo multidisciplinario es fundamental para el diagnóstico precoz y el manejo oportuno de la fístula en H. ■

REFERENCIAS

- Palacios Sánchez M, Alegría Echaury I, Alegría Echaury E, Pérez Belmonte E, et al. Fístula en H: a propósito de un caso. *Bol Pediatr*. 2013; 53(223):41-4.
- Riazulhaq M, Elhassan E. Early recognition of h-type tracheoesophageal fistula. *APSP J Case Rep*. 2012; 3(1):4.
- González Temprano N, Viguria Sánchez N, Ayuso González L, Pérez Martínez A. Fístula traqueoesofágica en H en periodo neonatal: diferentes abordajes terapéuticos. *An Pediatr (Barc)*. 2014; 81(6):e50-1.
- Ng J, Antao B, Bartram J, Raghavan A, et al. Diagnostic difficulties in the management of H-type tracheoesophageal fistula. *Acta Radiol*. 2006; 47(8):801-5.
- Jaiswal AA, Garg AK, Mohanty MK. 'H' type tracheoesophageal fistula. Case reports with review of the literature. *EJENTAS*. 2014; 15(2):143-8.
- Parakh H, Kapoor MS, Sharma D, Pandita A, et al. H-type tracheo-esophageal fistula in a very low birth weight infant: An unexpected and diagnostic challenge for neonatologist. *Med J DY Patil Univ*. 2015; 8(3):354-7.
- Aygun D, Emre S, Nepesov S, Tekant G, et al. Presentation of H-type tracheoesophageal fistula in two adolescents: Delayed diagnosis. *Pediatr Neonatol*. 2017; 58(2):187-8.
- Antabak A, Luetic T, Caleta D, Romic I. H-type tracheoesophageal fistula in a newborn: Determining the exact position of fistula by intra-operative guidewire placement. *J Neonatal Surg*. 2014; 3(3):36.
- Lee SYS, Hamouda ESM. H-type tracheoesophageal fistula diagnosed on video fluoroscopy swallowing study. *BMJ Case Rep*. 2018; 11(1):bcr 2018227794.
- Perry M, Eick J, Jakob K, Adolph V, et al. Clinical images - a quarterly column: early presentation of h-type tracheoesophageal fistula. *Ochsner J*. 2013; 13(4):483-5.
- Donnelly P, McVea S, Flannigan C, Bali S. Incidental diagnosis of an H-type tracheo-oesophageal fistula. *BMJ Case Rep*. 2016;2016:bcr2016215419.
- Morales Múnera OL, Valencia Chaves ML, Roya Pabón CL, Niño Serna LF. Fístula traqueoesofágica en niños: un diagnóstico para tener en cuenta. Reporte de dos casos y revisión de la literatura. *IATREIA*. 2013; 26(3):346-55.
- Harjai MM, Holla RG, Kale R, Sharma YK. H-type tracheoesophageal fistula. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed*. 2007; 92(1):F40.
- Stavroulias D, Ampollini L, Carbognani P, Rusca M. Late presentation of congenital H-type tracheoesophageal fistula in an immunocompromised patient. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2011; 40(2):e98-100.