



BASURTUKO UNIBERTSITATE OSPITALEA  
HOSPITAL UNIVERSITARIO BASURTO



universidad  
del país vasco

euskal herriko  
unibertsitatea

# ANOMALÍAS DE LA CAJA TORÁCICA, ESÓFAGO Y DIAFRAGMA

Ismael Díez del Val

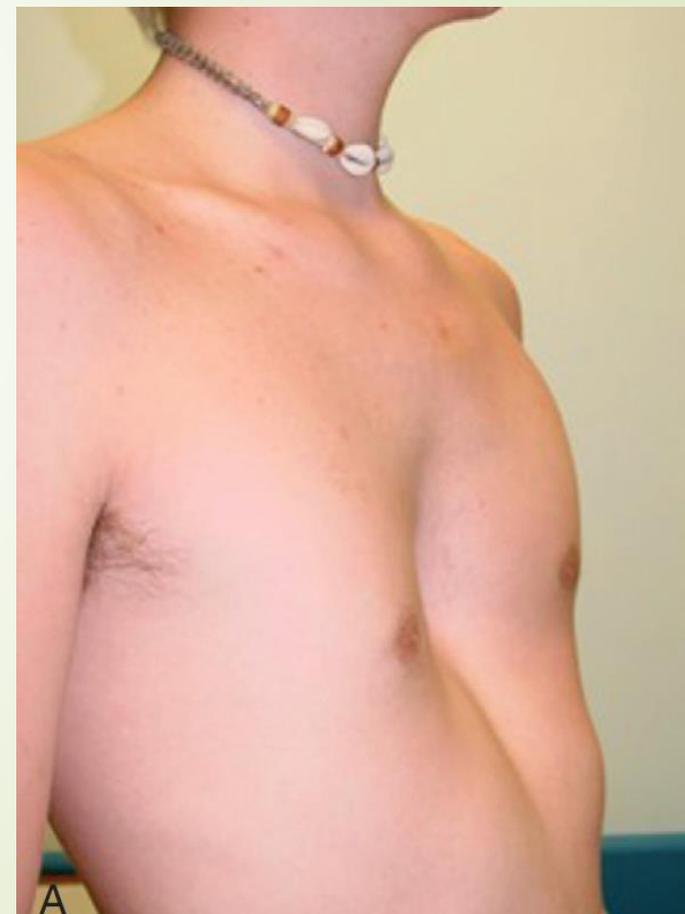
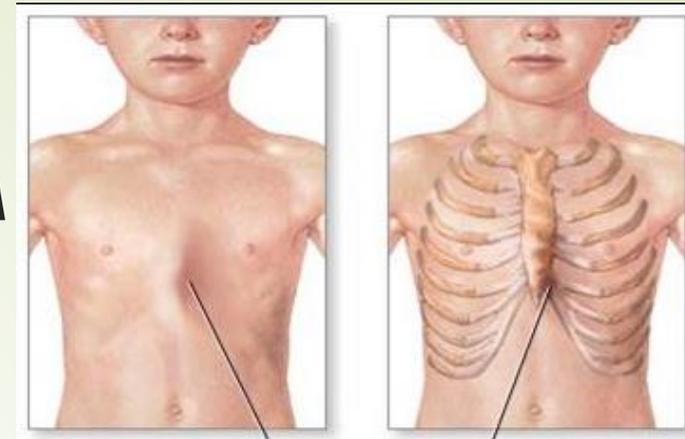
Cirugía general y del Aparato digestivo



www.ehu.es

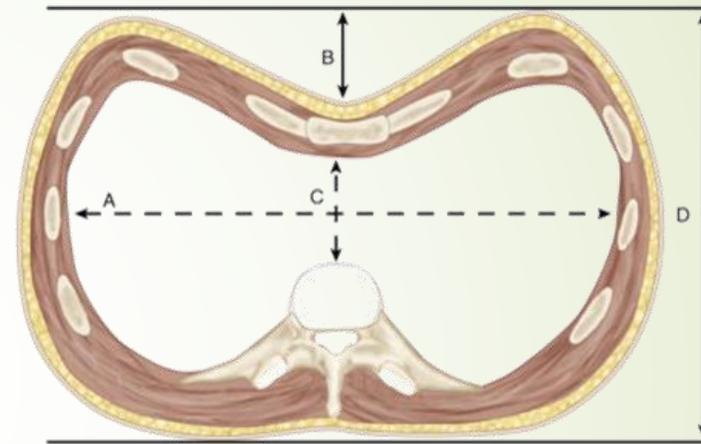
# DEFORMIDADES DE LA PARED TORÁCICA: PECTUS EXCAVATUM

- ▶ El más común (5x pectus carinatum)
- ▶ Depresión posterior del esternón y de los cartílagos costales inferiores
- ▶ Incidencia 1/(100)-500 niños, con varones 4:1.
- ▶ Teorías etiológicas:
  - ▶ Alteración diafragmática, con tracción posterior del esternón.
  - ▶ Predisposición genética: 37% antecedentes familiares.
  - ▶ Raquitismo, enfermedades del colágeno
  - ▶ Se le relaciona con anomalías en el desarrollo del cartílago costal
- ▶ Presente desde el nacimiento, se hace más pronunciado hacia los 10 años o la pubertad.
- ▶ Asociado a cifosis o escoliosis con cierta frecuencia.
- ▶ Puede estar asociado con (tener en cuenta en el estudio preoperatorio):
  - ▶ Cardiopatía congénita, incluido prolapso mitral
  - ▶ Ehlers-Danlos
  - ▶ Marfan



# EVALUACIÓN DE GRAVEDAD (INDICACIONES QUIRÚRGICAS):

deben cumplirse 2 ó más de los siguientes CRITERIOS



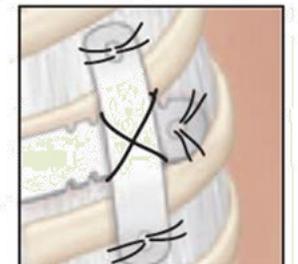
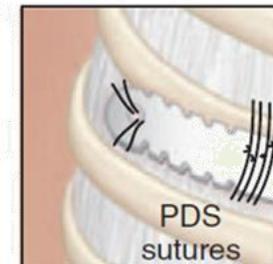
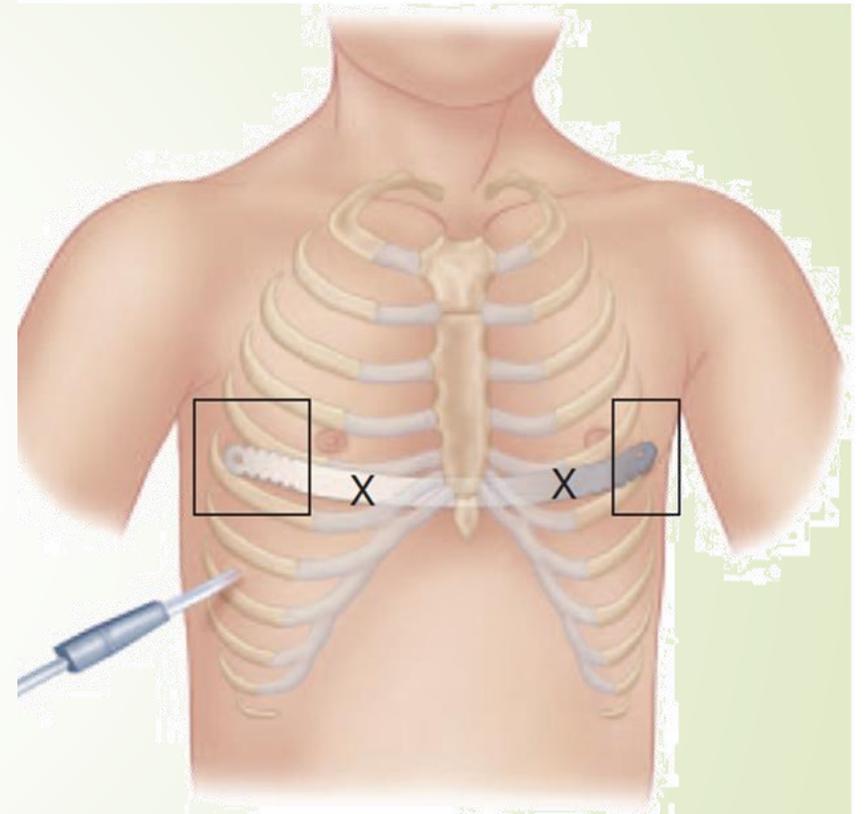
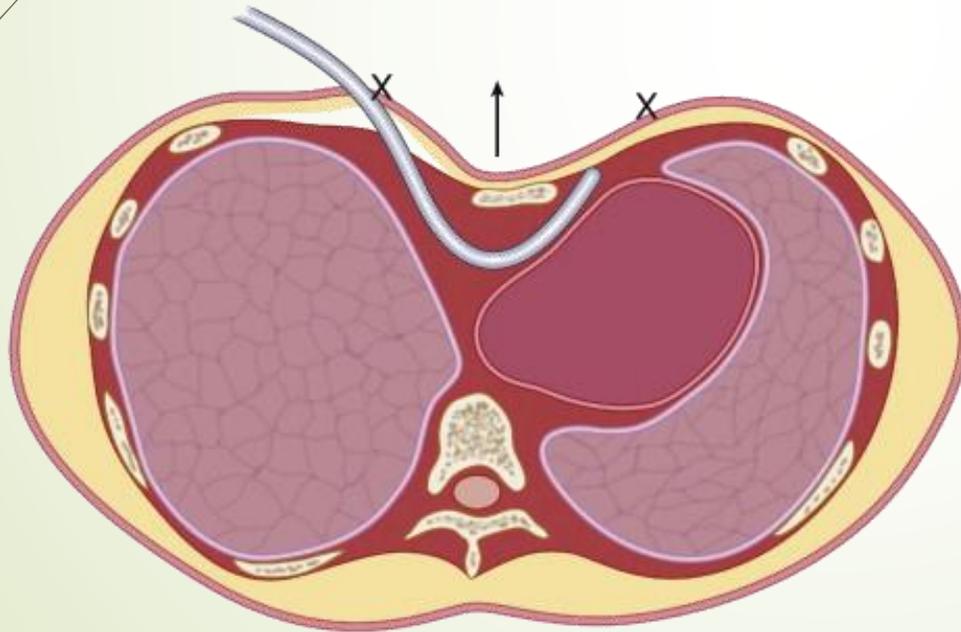
1. Índice de Haller (diámetro transverso/AP en la TC tórax)  $>3,2$
2. PFR diagnósticas de enfermedad de vía aérea (obstructiva o restrictiva)
3. Evaluación cardiológica que sugiere prolapso mitral, soplo o anomalías de conducción secundarias a la compresión
4. Progresión documentada de la deformidad

(la principal indicación suele ser, al final, cosmética)

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Entre los 10 y 14 años (tórax más blando y maleable)

- Técnica de RAVITCH (esternoplastia)
- Técnica de NUSS (mínimamente invasiva)



# PECTUS CARINATUM

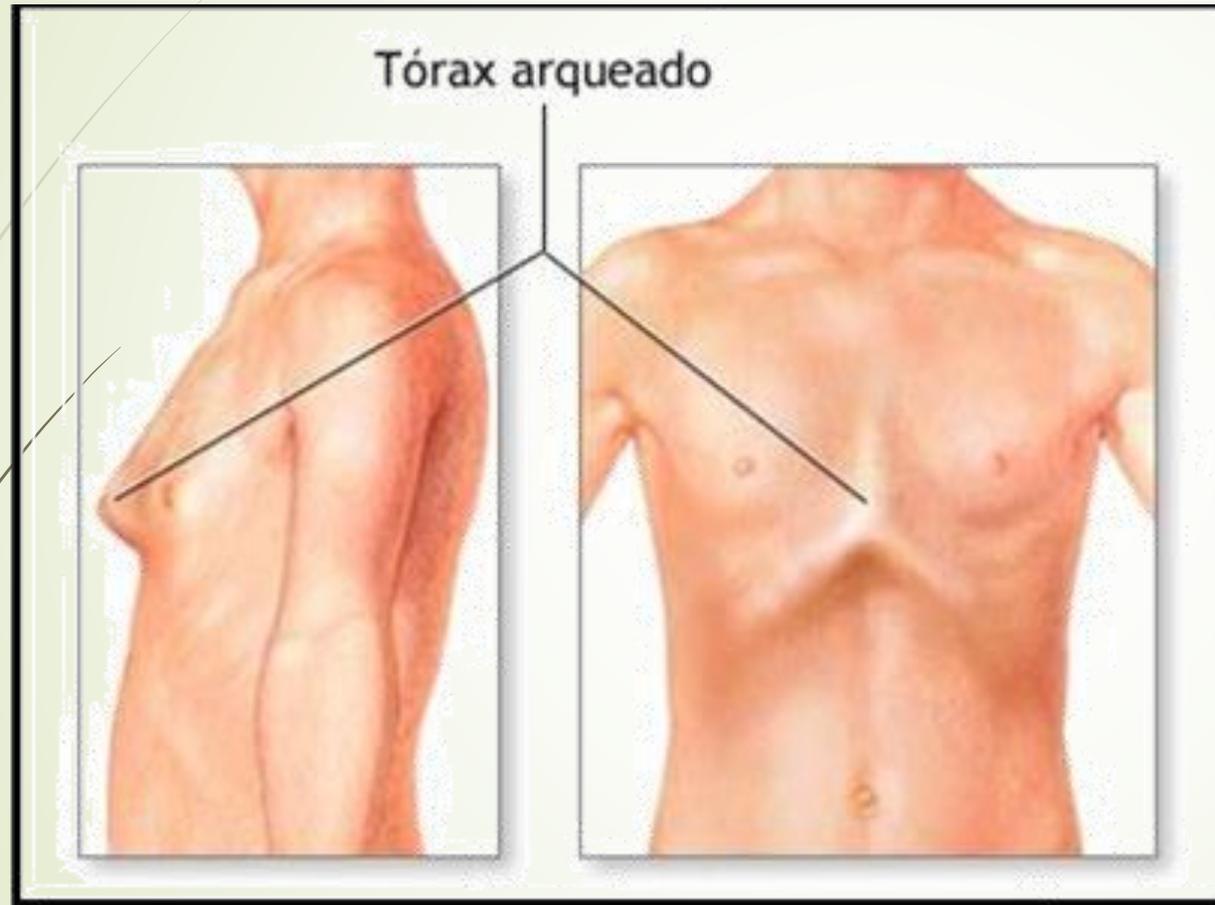
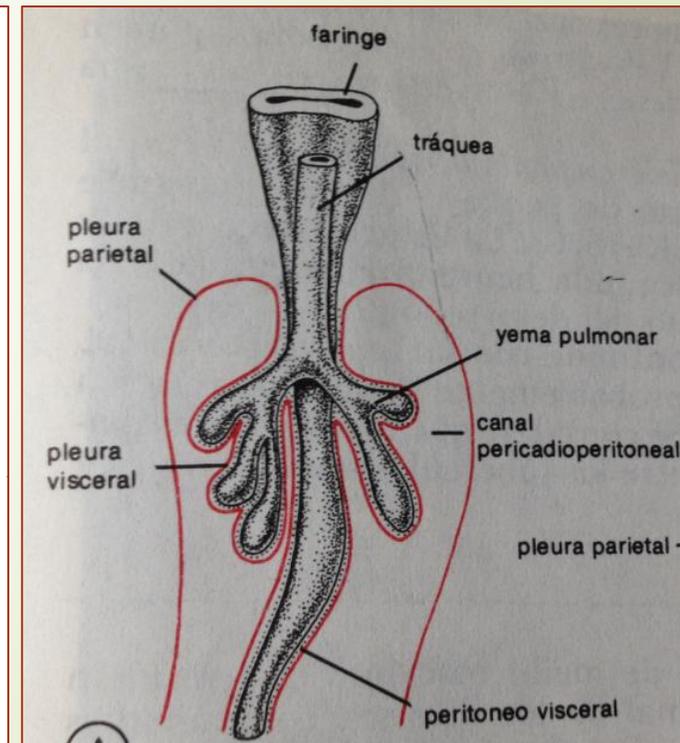
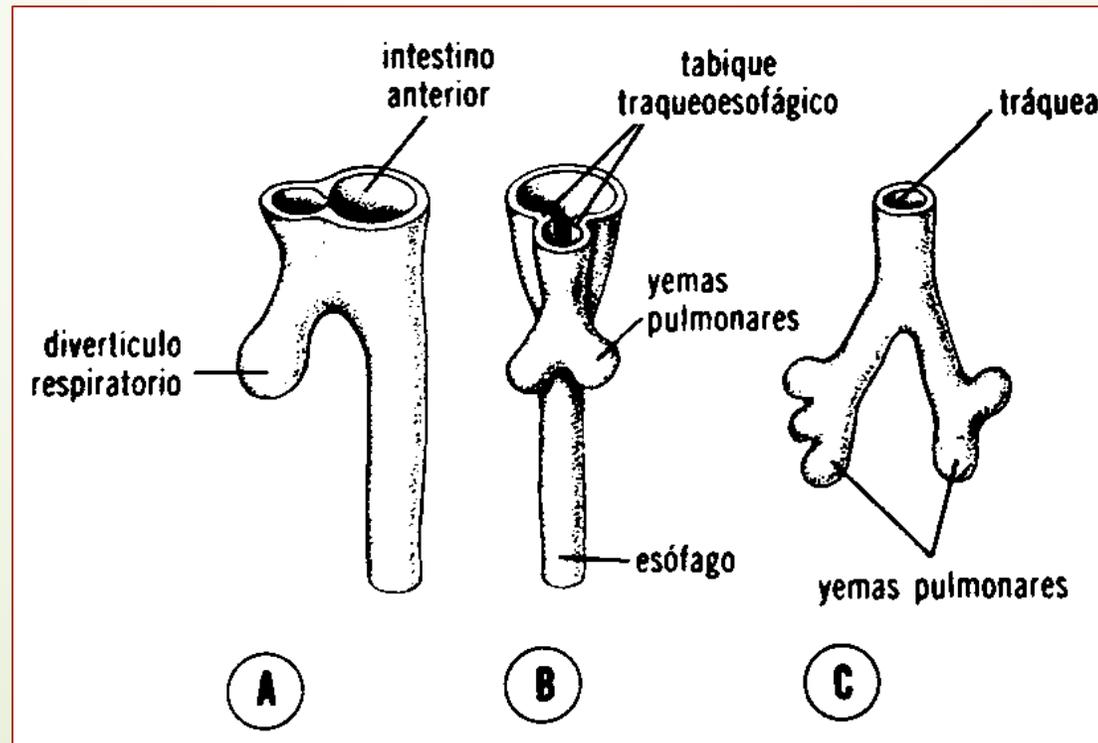


Figura 1.18. Tórax en quilla

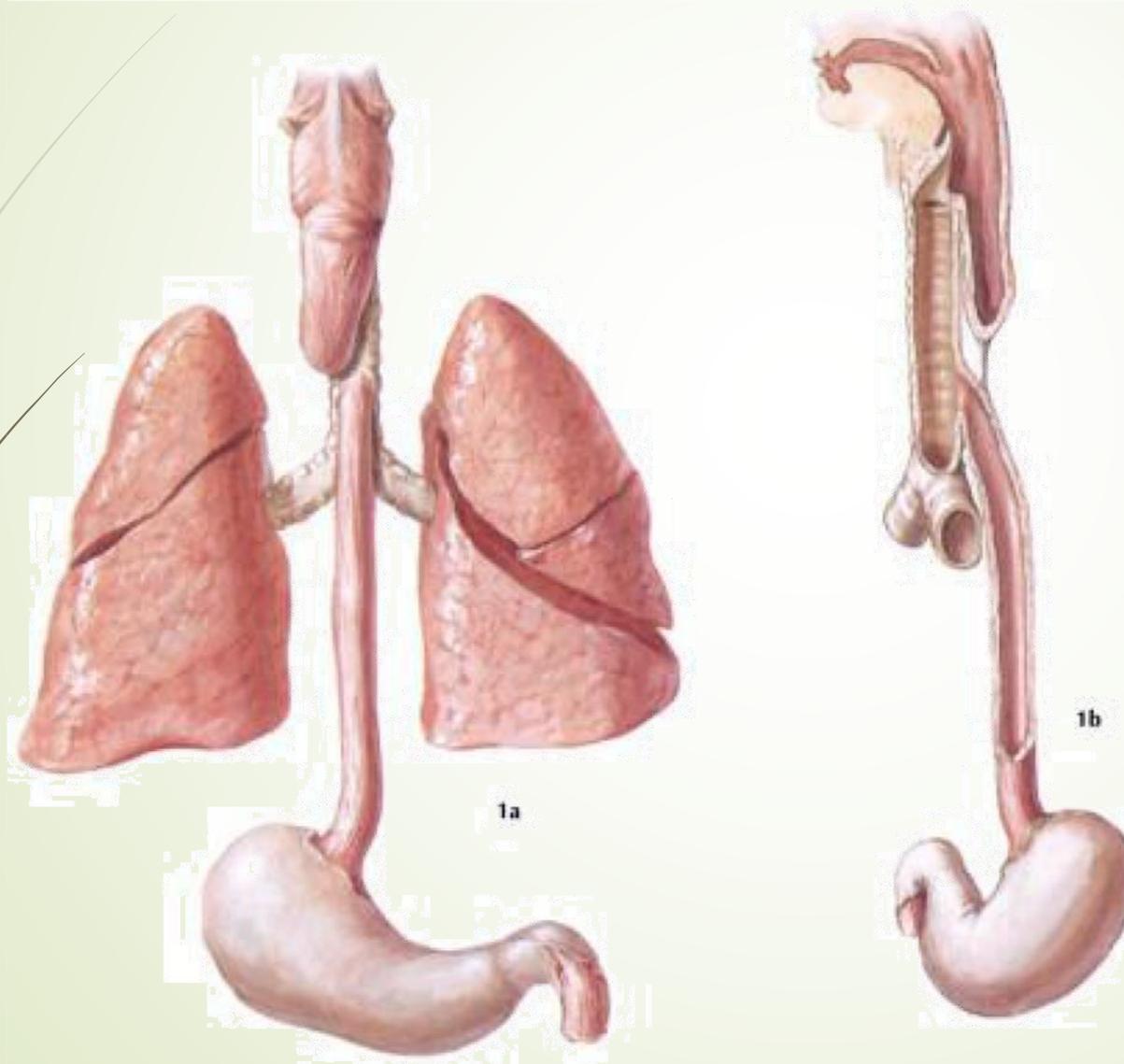


# MALFORMACIONES CONGÉNITAS DEL ESÓFAGO

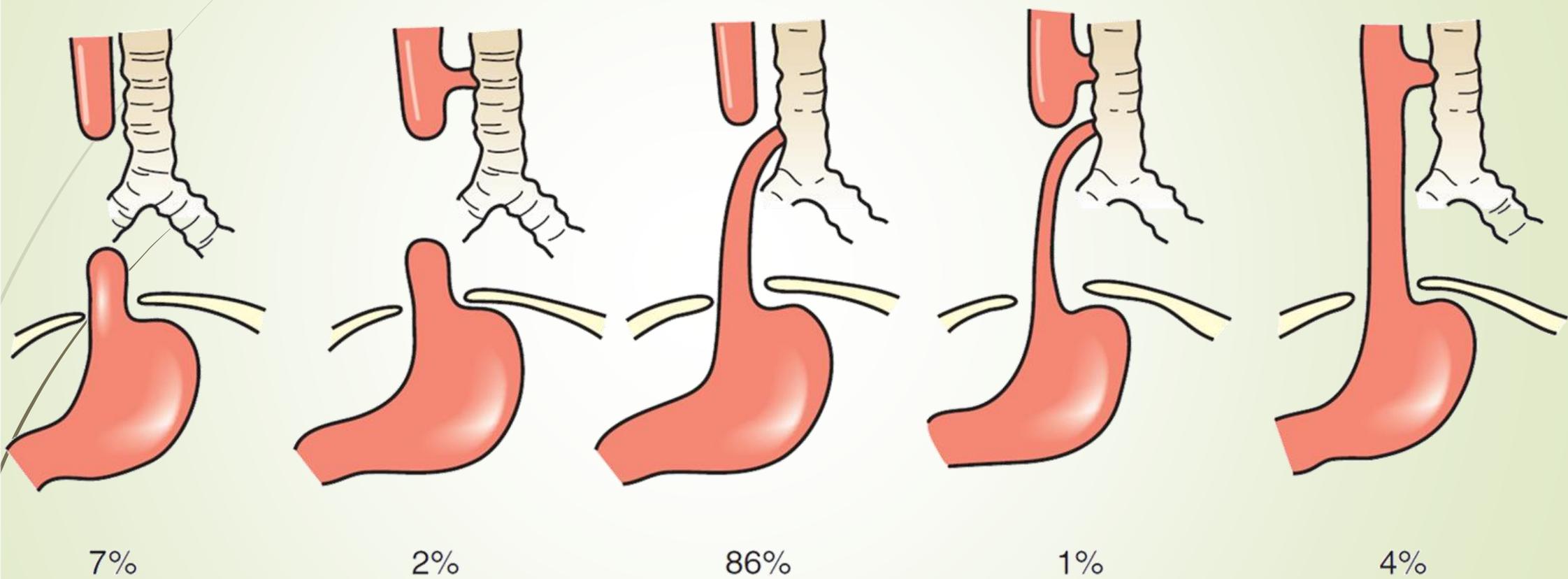
En torno a la 4ª semana de vida embrionaria, el intestino anterior se divide en esófago y tráquea, mediante la formación del divertículo traqueal y el proceso de tabicación



# ATRESIA ESOFÁGICA Y FÍSTULA TRÁQUEO-ESOFÁGICA



- Incidencia: 1/1500-3000 RNV (recién nacidos vivos), solas o ambas
- 1/3 con bajo peso al nacer, 60-70% con anomalías asociadas



**FIGURE 67-5** Anatomic variants and incidence of esophageal atresia with tracheoesophageal fistula.

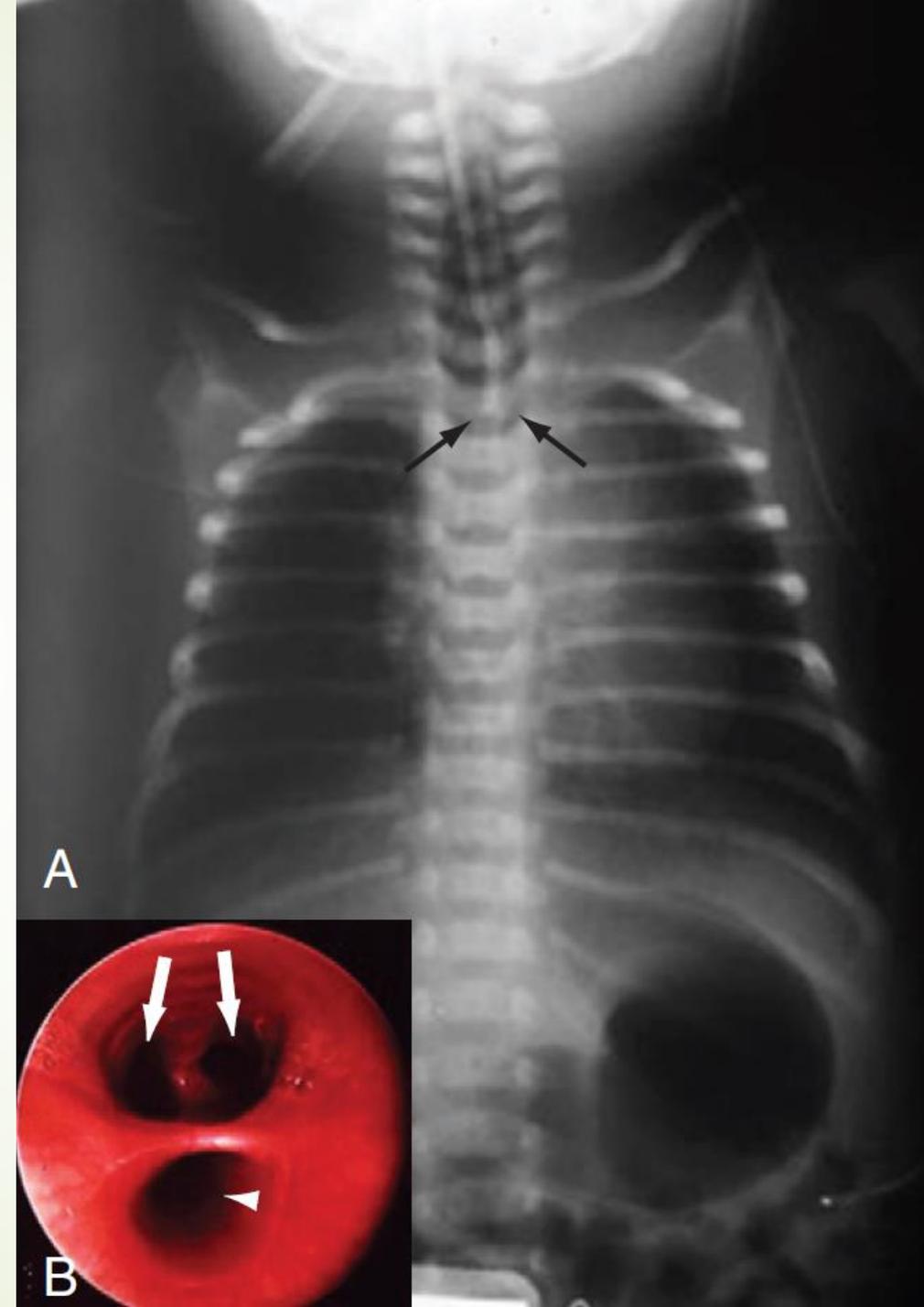
# PRESENTACIÓN Y DIAGNÓSTICO

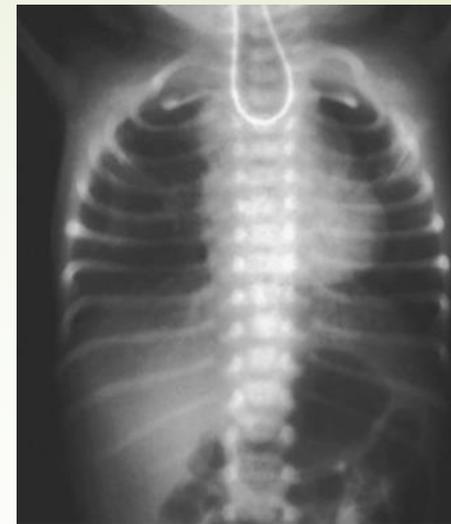
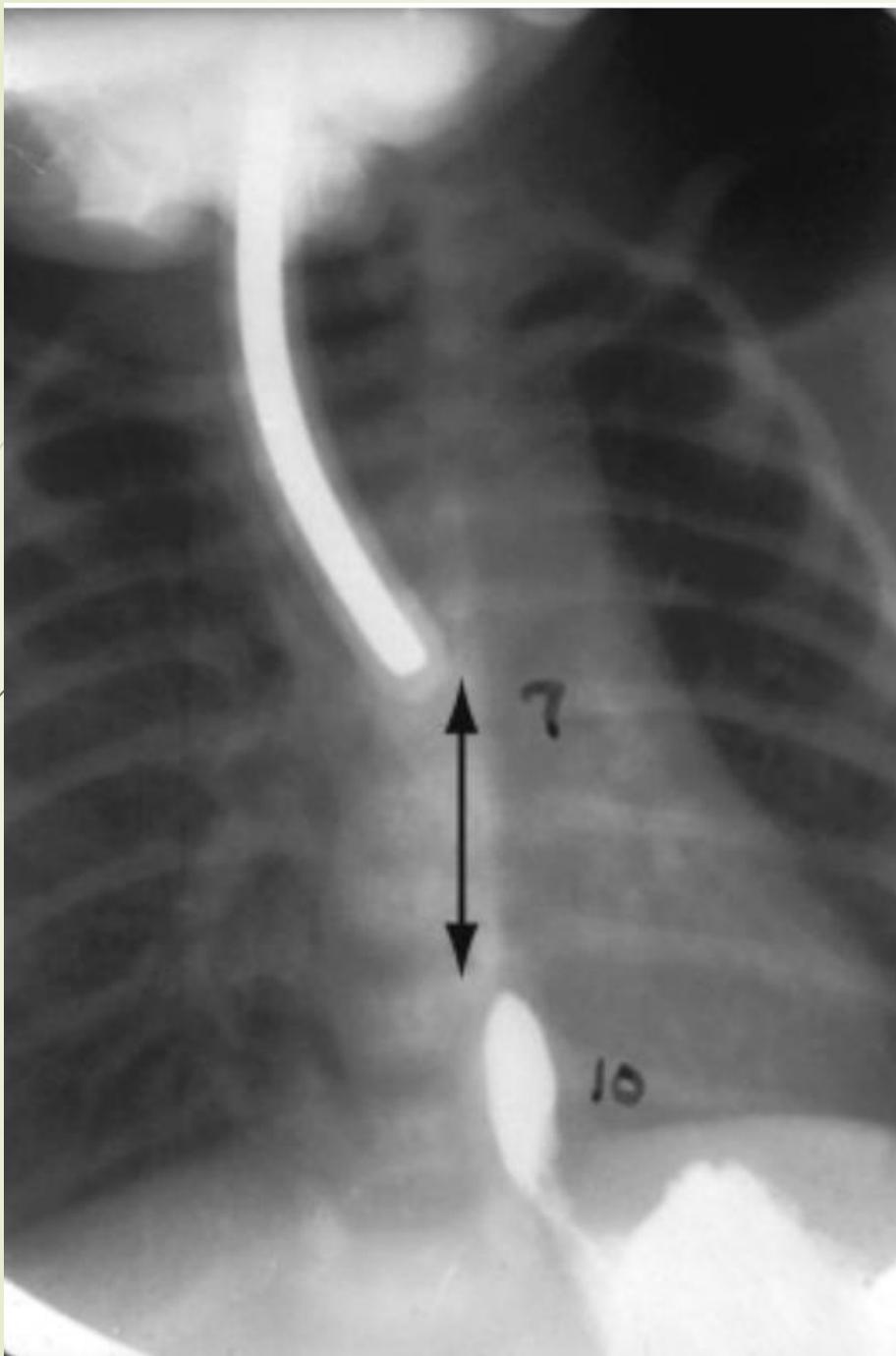
- Sospecha: hipersalivación con tos o ahogos durante su primera toma
- Historia de polihidramnios frecuente, sobre todo en caso de atresia proximal aislada (85%; 32% si hay fístula asociada)
- Distensión gástrica aguda
- Tos, taquipnea y cianosis por reflujo gastro-esofágico-traqueal
- Imposibilidad de pasar una SNG en un neonato



# DIAGNÓSTICO

- Stop distal SNG
- La existencia de aire en abdomen confirma la presencia de la fístula T-E
- Broncoscopia rígida (orificio fistuloso 1-2 cm por encima de la carina)
- Tránsito digestivo con contraste peligroso por el riesgo de aspiración
- Asociar pruebas de screening (VACTERL complex):
  - **V**ertebral: RX columna.
  - **A**norrectal: Examen físico anal.
  - Eco**C**ardiograma: anatomía cardíaca y posición del arco aórtico.
  - Fístula **TE** : Rx cuerpo entero con una SNG + broncoscopia rígida para evaluar posible fistula proximal.
  - Ecografía **R**enal.
  - **L**imb: Examen físico de posible hypoplasia radial.





Esophageal atresia with TEF



Isolated esophageal atresia

- Contraste por gastrostomía
- En su ausencia, asumir que el esófago distal se encuentra a nivel de la carina

# TRATAMIENTO: MANEJO PREOPERATORIO

- Aspiración del esófago proximal
- Posición incorporada y prono para minimizar RGE y prevenir aspiración
- ATB de amplio espectro
- Intubación oro-traqueal (IOT) peligrosa: COLOCAR EL MANGUITO DISTAL A LA FÍSTULA T-E
- Es posible colocar por broncoscopia un catéter con balón a través de la fístula

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

PRIMARIO en ausencia de alteraciones cardiopulmonares significativas y >1000 gr

DIFERIDO o EN DOS TIEMPOS (cierre de la FTE y reparación esofágica posterior), en caso de

Prematuridad extrema

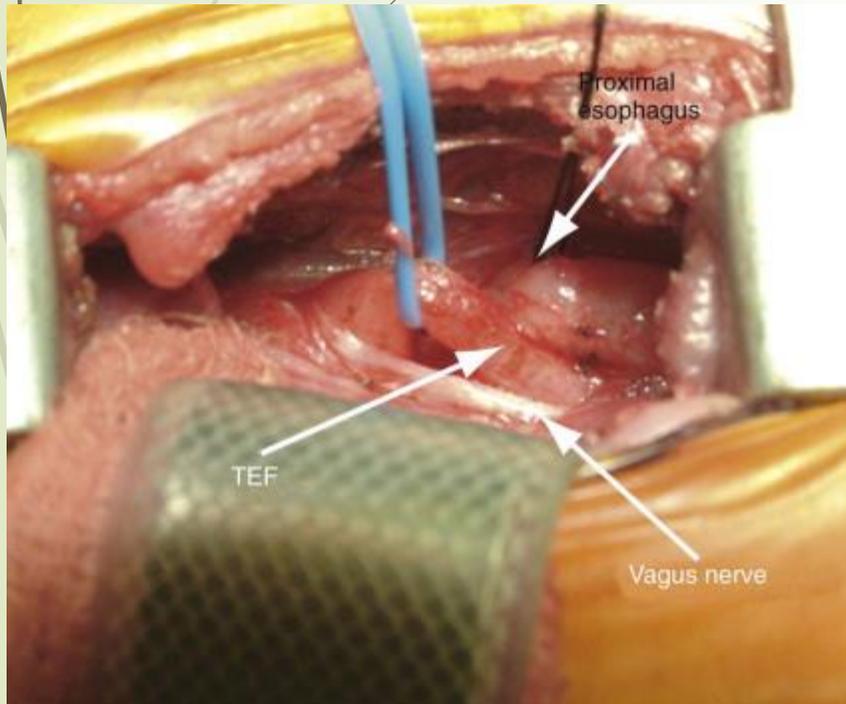
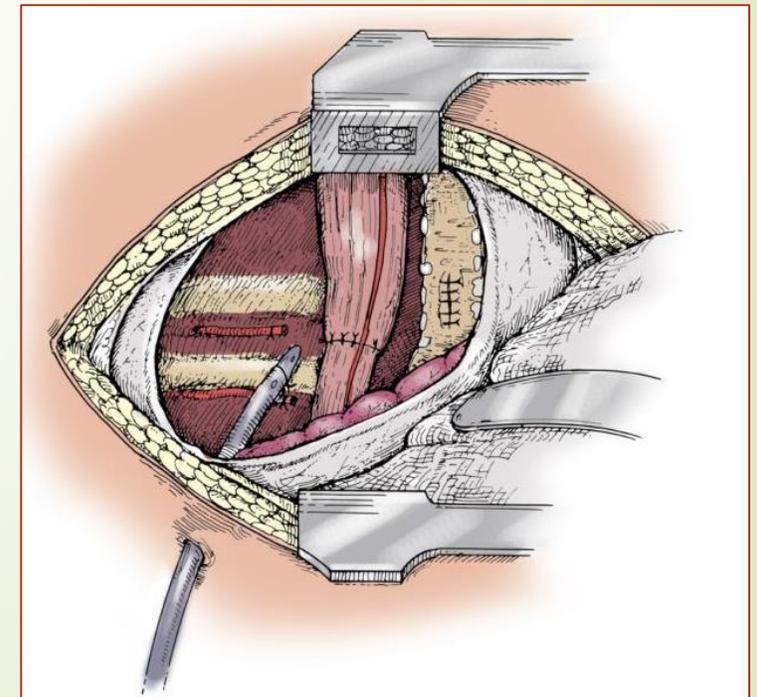
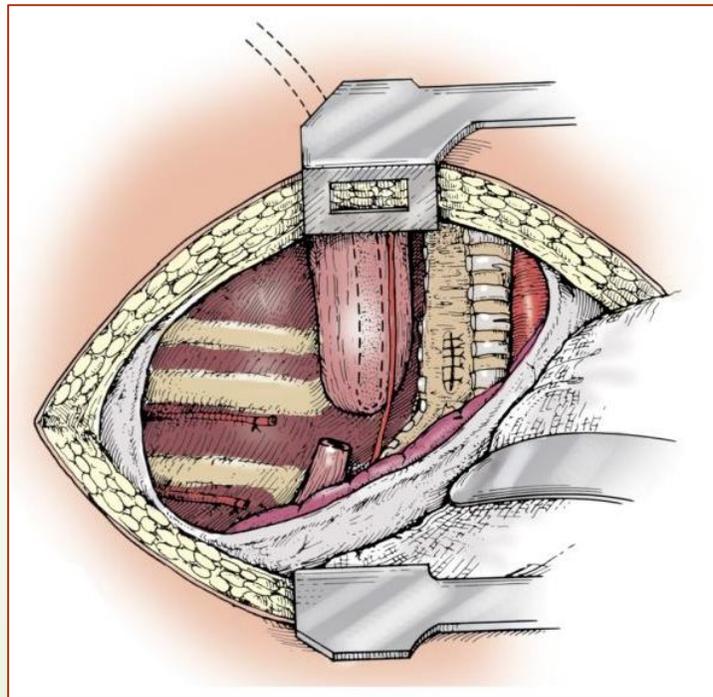
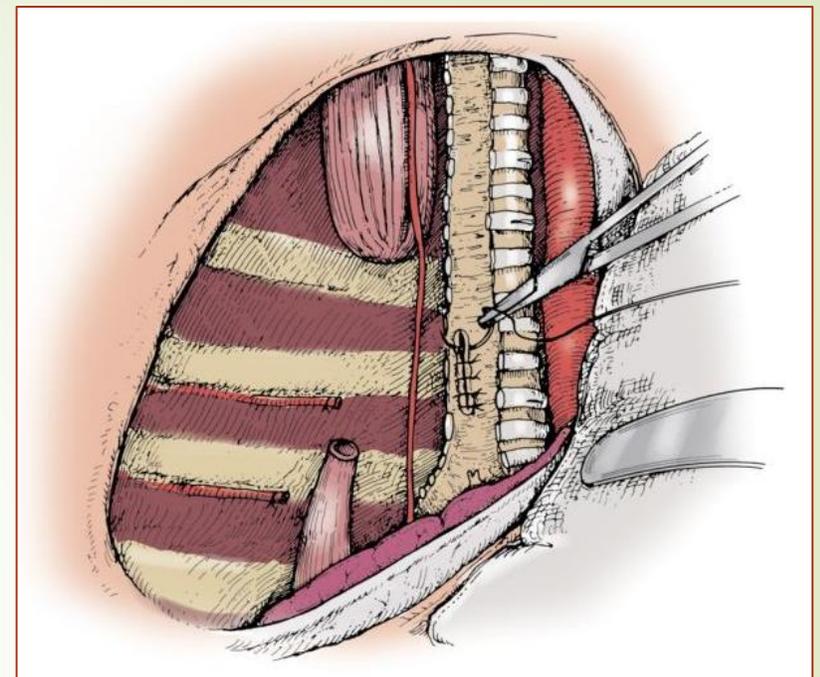
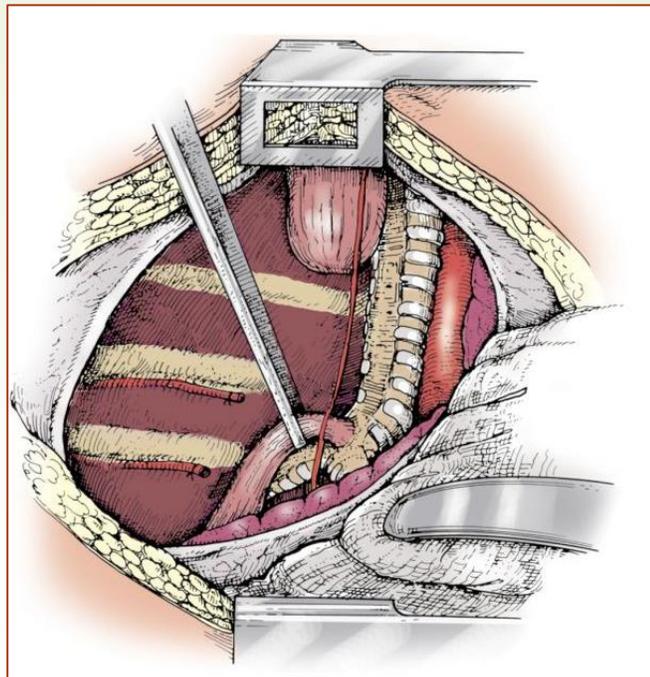
Neumonía grave

Necesidad de ventilación mecánica

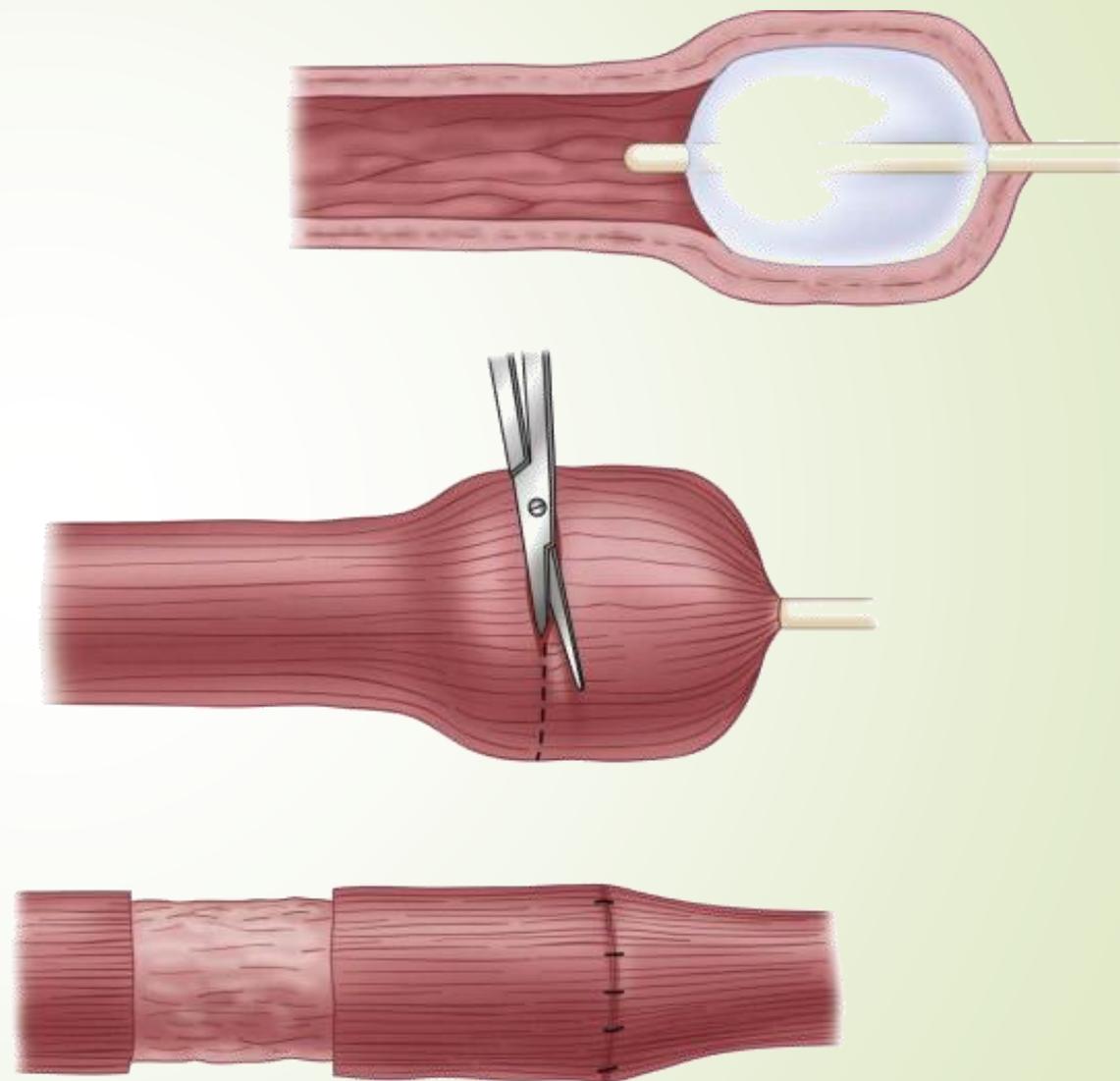
Alteraciones cardio-pulmonares

- Toracotomía por el lado opuesto al arco aórtico (OJO anomalías asociadas)
- Control por broncoscopia, para localizar la fístula y por la posibilidad de que exista un segundo trayecto
- Alternativas, según distancia entre los extremos: anastomosis primaria o diferida, usando métodos de "alargamiento" (crecimiento de la porción proximal con el tiempo, esofagomiotomía circular, suturas de tracción...), o bien esofagostomía cervical y reconstrucción formal posteriormente

1. Sección del trayecto fistuloso tráqueo-esofágico y sutura del defecto en la membrana traqueal
2. Introducción de una sonda gruesa en el esófago proximal
3. Anastomosis T-T
4. Drenaje pleural



**Miotomía circular para  
reducir la tensión**





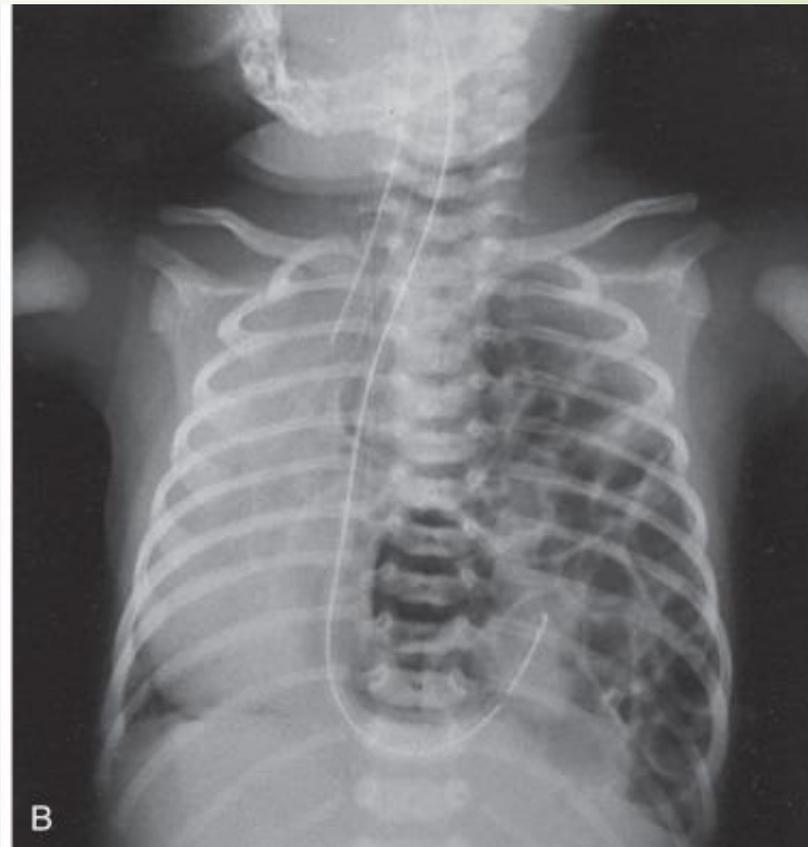
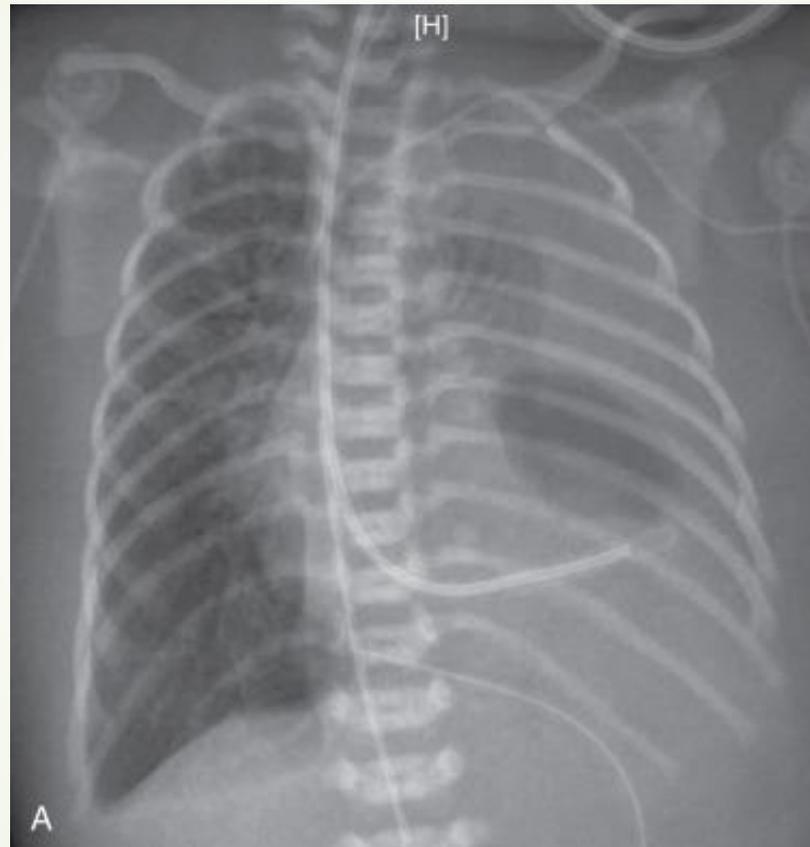
# COMPLICACIONES

## ➤ PRECOCES:

- Dehiscencia de anastomosis (10-20%)
- Traqueomalacia (8-15%)
- Mortalidad relacionada con las anomalías asociadas (cardíacas, defectos cromosómicos...)

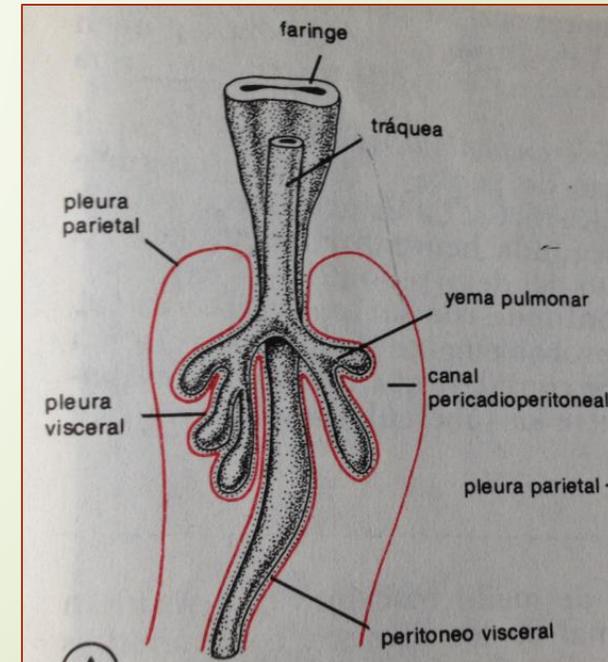
## ➤ TARDÍAS:

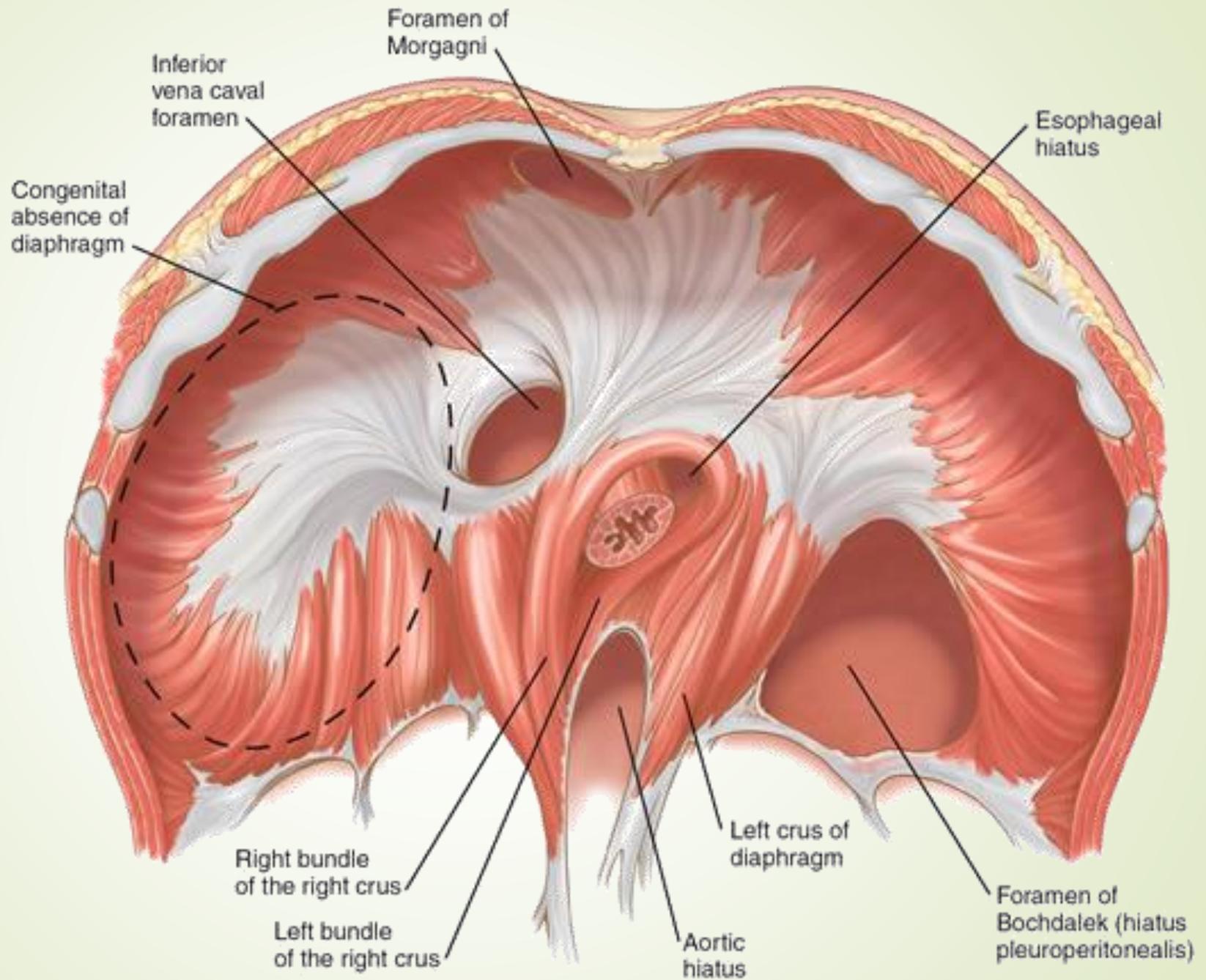
- Trastornos motores esofágicos
- ERGE (25-50%)
- Estenosis anastomótica (15-30%)



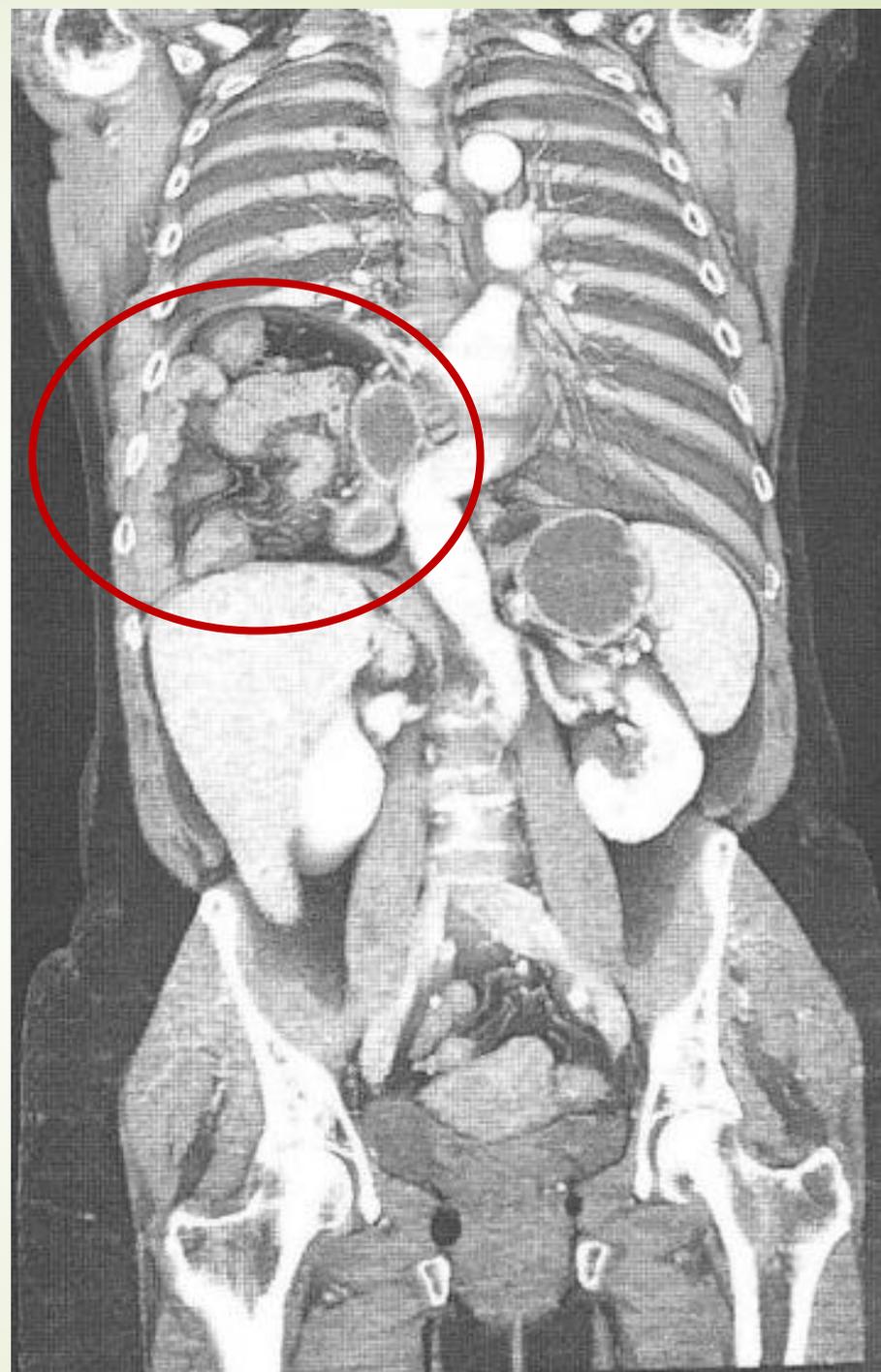
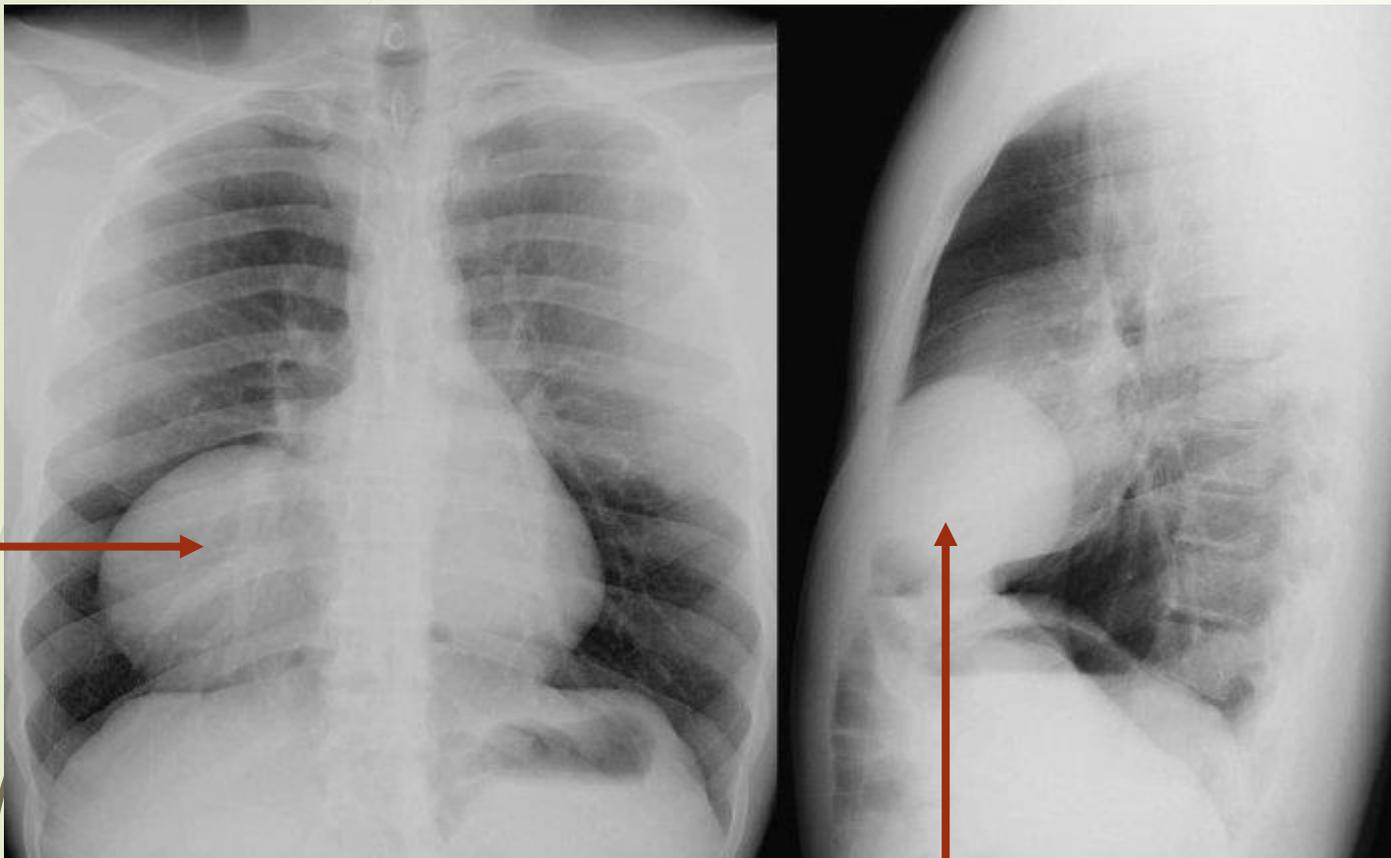
# HERNIA DIAFRAGMÁTICA CONGÉNITA

- Causa relativamente común de distrés respiratorio neonatal
- Incidencia: 1/2-5000 RNV
- 80% en el lado izquierdo
- Saco herniario presente en el 20% de los casos
- PATOGÉNESIS: cierre incompleto del canal pleuroperitoneal, que se produce entre la 8-10ª semana del desarrollo embrionario
- Dos tipos principales:
  - Hernia de Bochdalek (posterolateral), 85%
  - Hernia de Morgagni (anteromedial)



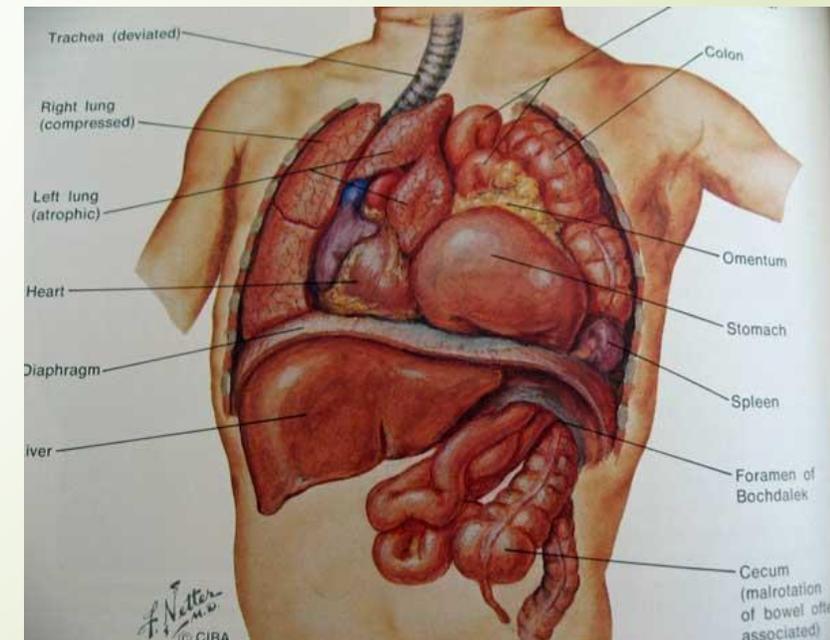
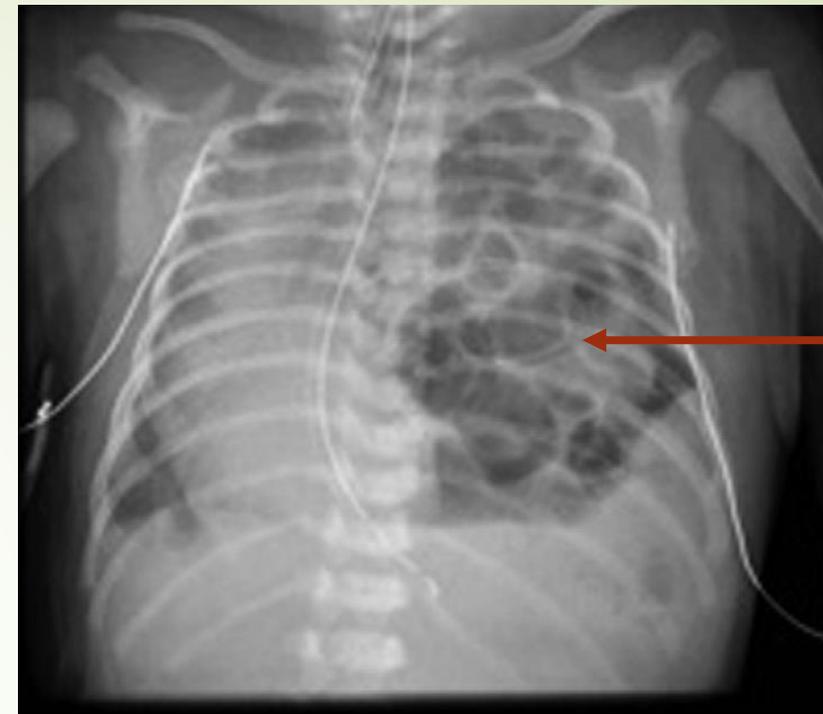


# Hernia de Morgagni



# Hernia de Bochdalek

- Compresión del pulmón ipsilateral en desarrollo
- **Hipoplasia pulmonar**, con desarrollo anormal de la vía aérea , con bronquios más pequeños, con menos ramas y menor superficie alveolar
- **Hipertensión pulmonar**, con resistencias vasculares pulmonares altas (mayor grosor de la capa muscular lisa de las arteriolas, muy sensibles a estímulos vasoactivos)



*Ambos factores afectan significativamente la morbimortalidad*

# PRESENTACIÓN CLÍNICA

Diagnóstico posible desde la 15ª semana de gestación (ecografía de control), con mejor pronóstico si inicio tardío (>25 semanas) y pronóstico asociado a anomalías asociadas

- ▶ Sobre todo DISTRÉS RESPIRATORIO POR HIPOXEMIA SEVERA
- ▶ Retracción torácica, disnea, cianosis
- ▶ Auscultación: ↓ruidos ventilatorios, intestinales en tórax, cardíacos desplazados
- ▶ Consecuencia de la Hipertensión pulmonar, shunt D→I, con diferencia significativa en la saturación de O<sub>2</sub> pre vs postductal (mayor en ESdcha)

*Cerca del 20% se diagnostican después de las 24 horas de vida, con dificultades de alimentación, distrés y neumonía*

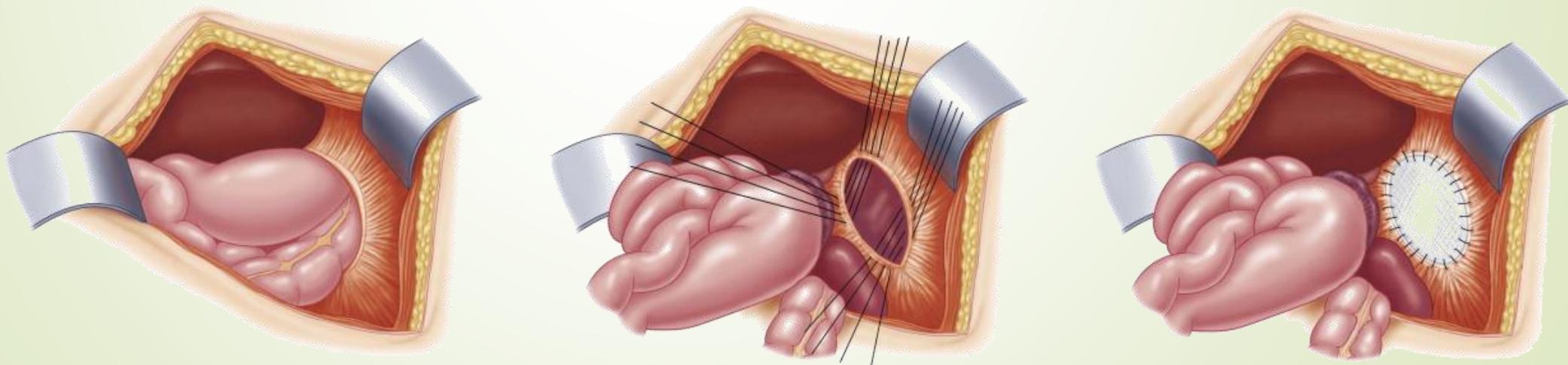


# TRATAMIENTO

- Resultados decepcionantes hasta ahora con cirugía fetal
- Técnicas conducentes a oclusión traqueal, para estimular el desarrollo pulmonar
- Manejo postnatal dirigido a tratar la HT Pulmonar, con ventilación mecánica a presiones bajas (“hipoxemia estable con hipercapnia permisiva”)
- Sonda orogástrica para prevenir la distensión gástrica, que permite mejorar la compresión pulmonar, desplazamiento mediastínico y ventilación
- Óxido nítrico como vasodilatador pulmonar
- TRATAMIENTO QUIRÚRGICO diferido 2-4 días, hasta la estabilización cardiorrespiratoria

# TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

- ▶ Laparotomía subcostal
- ▶ Reducción del contenido herniado
- ▶ Resección del saco si existe
- ▶ Cierre diafragmático con puntos sueltos de material irreabsorbible
- ▶ Uso de mallas posible
- ▶ Dificultades por “pérdida del derecho de domicilio” tras la reducción visceral a la cavidad abdominal: favorecer el espacio abdominal...





# RESULTADOS A LARGO PLAZO

Morbilidad significativa debido a la HT pulmonar y la insuficiencia respiratoria

- ▶ Trastornos neurológicos como anomalías motoras o cognitivas, alteración del desarrollo, convulsiones, sordera...
- ▶ RGE o trastornos motores
- ▶ EPOC, escoliosis, pectus excavatum...