# Nota Clínica

# Fístula en H: a propósito de un caso

M. PALACIOS SÁNCHEZ, I. ALEGRÍA ECHAURI, E. ALEGRÍA ECHAURI, E. PÉREZ BELMONTE, M.J. CABERO PÉREZ

Servicio de Pediatría. Hospital Universitario Marqués de Valdecilla. Santander.

#### RESUMEN

Las fístulas traqueoesofágicas son la anomalía congénita más frecuente del tracto respiratorio, con una incidencia 1/3.500 recién nacidos. Existen 5 tipos según su anatomía, siendo la fístula en H la menos frecuente. Esta variedad no se asocia a atresia de esófago, por lo que su diagnóstico es más tardío.

Presentamos un niño de 6 años con antecedentes de prematuridad tardía. Desde el mes y medio de vida presenta episodios de regurgitaciones, tos y broncoespasmo. La gammagrafía evidencia episodios de reflujo gastroesofágico, sin paso a vía aérea; se instaura tratamiento con omeprazol, domperidona y monitorización domiciliaria, con mejoría de la clínica digestiva, persistiendo episodios de broncoespasmo. Con sospecha de asma del lactante inicia tratamiento con corticoides inhalados a dosis crecientes con control parcial de los síntomas. Fue diagnosticado de neumonía a los 4 años, con posterior exacerbación de su sintomatología, atragantamiento con líquidos y dificultad respiratoria. La pHmetría constata reflujo gastroesofágico patológico. El tránsito con bario evidencia paso de contraste a tráquea y bronquios principales a través de trayecto fístuloso de 7 mm de longitud y 3 mm de grosor entre cara anterior del esófago y posterior de la tráquea, sugestivo de fístula en H. Intervenido quirúrgicamente, disminuyen los episodios de broncoespasmo, sin síntomatología intercrisis.

El 4% de las fístulas traqueoesofágicas son en H. Su diagnóstico suele ser tardío, en relación con problemas

respiratorios crónicos, reflujo gastroesofágico y episodios de atragantamiento con líquidos. Generalmente presentan buen pronóstico, dependiendo de la asociación con atresia esofágica u otras anomalías (VACTERL).

**Palabras clave:** Atresia de esófago; Broncoaspiración; Broncoespasmo; Fístula traqueoesofágica.

#### **ABSTRACT**

Tracheoesophageal fistulea are the most frequent congenital abnormality of the respiratory tract, with an incidence of 1/3,500 in newborns. There are 5 types according to it anatomy, the H-type fistula being the least frequent. This variety is not associated to esophageal atresia, so that its diagnosis is later.

We present the case of a 6-year old boy with background of late preterm. He presented episodes of regurgitations, coughing and bronchospasms beginning at one month and a half of life. The scintigraphy showed episodes of gastroesophageal reflux, that did not pass to the airway. Treatment was initiated with omeprazole, domperidone and home monitoring. There was improvement of the digestive symptoms, the bronchospasm episodes persisting. Due to suspicion of asthma of the infant, treatment was begun with inhaled corticosteroids in growing doses with partial control of the symptoms. He was diagnosed of Pneumonia at 4 years of age, with subsequent exacerbation of his symptoms, chocking with liquids and respiratory distress. The Ph meter showed pathological gastroe-

Correspondencia: Mirian Palacios Sánchez. Calle del Tinaco 11A, 1ºB. 39770 Laredo (Cantabria). Correo electrónico: mirianps85@gmail.com

© 2013 Sociedad de Pediatría de Asturias, Cantabria, Castilla y León Éste es un artículo de acceso abierto distribuido bajo los términos de la licencia Reconocimiento-No Comercial de Creative Commons (http://creativecommons.org/licenses/by-nc/2.5/es/), la cual permite su uso, distribución y reproducción por cualquier medio para fines no comerciales, siempre que se cite el trabajo original. sophageal reflux. The barium transit showed passage of the contrast to the trachea and main bronchi through the fistulous pathway of 7 mm in length and 3 mm thick between the anterior face of the esophageal and posterior one of the tracheal, suggestive of H fistula. He was operated on, decreasing the episodes of bronchospasm, without inter-episode symptoms.

A total of 4% of the tracheal-esophageal fistulae are in H. These are usually diagnosed late, in relation with chronic respiratory problems, gastroesophageal reflux and episodes of choking with liquids. There prognosis is generally good, depending on the association with esophageal atresia or other abnormalities (VACTERL).

**Key words:** Esophageal atresia; Bronchoaspiration; Bronchospasm; tracheoesophageal fistula.

#### INTRODUCCIÓN

La fístula traqueoesofágica (FTE) es la anomalía congénita más frecuente del tracto respiratorio, con una incidencia aproximada de 1/3.500 recién nacidos vivos.

Dichas fístulas presentan una estrecha relación con la atresia de esófago (AE) (95%), lo cual condiciona la clínica de presentación, debutando en el periodo neonatal inmediato aquellas que se asocian a dicha malformación.

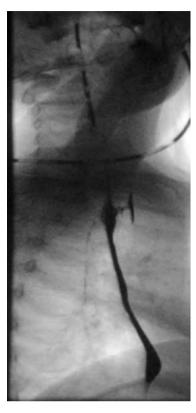
Existen 5 tipos diferentes de FTE, siendo la fístula en H la menos frecuente (4%) y la que no se asocia a AE, por lo que su diagnostico suele ser más tardío.

## CASO CLÍNICO

Paciente varón de 6 años de edad, con antecedente de prematuridad tardía (embarazo gemelar, bicorial-biamniótico, segundo gemelo, 34 semanas de gestación, peso adecuado para la edad gestacional: 2.170 g), que presenta episodios de dificultad respiratoria y cianosis relacionados con las tomas desde el periodo neonatal.

Desde el primer mes de vida presenta dificultad para las tomas, con episodios de regurgitaciones y broncoespasmo, objetivándose en la gammagrafía múltiples episodios de reflujo gastroesofágico (RGE), sin paso a vía aérea. En dicho momento se instaura tratamiento con omeprazol, domperidona y monitorización domiciliaria. Tras el inicio del tratamiento, presenta mejoría de la clínica digestiva, pero persisten los episodios de broncoespasmo.

Es valorado por el Servicio de Neumología Pediátrica, y con la sospecha de asma del lactante se inicia tratamiento con corticoides inhalados (CI) a dosis crecientes, con escaso



**Figura 1.** Tránsito esofago-gastro-duodenal: se evidencia paso de contraste hidrosoluble a tráquea.

control de la sintomatología respiratoria. A pesar de dosis altas de CI, continúa con tos crónica y exacerbaciones que precisan acudir al Servicio de Urgencias dos veces al mes, donde se pauta tratamiento broncodilatador, corticoide oral y antibiótico, con escasa mejoría. A los 3 años, se decide asociar al tratamiento de mantenimiento macrólidos a dosis profilácticas y betaagonistas (β2) de larga duración.

Continúa presentando episodios de dificultad respiratoria frecuentes y a los 4 años de edad requiere ingreso por condensación en lóbulo inferior derecho que precisa antibioterapia endovenosa.

A los 5 años se objetiva una exacerbación de su sintomatología habitual, asociándose episodios de atragantamiento, principalmente con líquidos. Se realiza pHmetría, en la que se constata RGE patológico y tránsito intestinal superior, donde se evidencia un aumento de calibre del tercio distal del esófago en relación con importante RGE y paso de contraste a tráquea y bronquios principales sin identificarse trayecto fistuloso entre esófago y tráquea.

Ante estos hallazgos, se repite un nuevo estudio de tránsito, que evidencia comunicación entre la cara anterior del esófago cervical y posterior de la tráquea, paralela al plano axial, a la altura de D1-D2, con una longitud de 7 mm y un grosor de la luz fistulosa de 3 mm en el lado esofágico y 2 mm en la tráquea, sugestivo de fístula en H (Figs. 1, 2 y 3).



Figura 2. Paso del contraste a la vía aérea desde la porción más proximal del esófago asociado a importante reflujo gastroesofágico.



Figura 3. Comunicación entre la cara anterior del esófago cervical y posterior de la tráquea, paralela al plano axial, a la altura de D1-D2 con una longitud de 7 mm y un grosor de la luz fistulosa de 3 mm en el lado esofágico y 2 mm en la tráquea, sugestivo de fístula en H.

Es intervenido un mes más tarde, con buena evolución posterior, disminuyendo los episodios de broncoespasmo y con desaparición de la sintomatología intercrisis, permitiendo disminuir la medicación de mantenimiento.

## DISCUSIÓN

La FTE es la anomalía congénita más común del tracto respiratorio, con una incidencia aproximada de 1 de cada 3.500 recién nacidos vivos.

Dichas fístulas suelen ir asociadas a AE en un 95% de los casos, clasificándose de acuerdo a su configuración anatómica en 5 tipos<sup>(1)</sup>. Así mismo, en casi la mitad de los casos de fístulas traqueoesofágicas asociadas a atresia de esófago se encuentran otro tipo de anomalías, formando parte de malformaciones VACTERL<sup>(2)</sup>. Sin embargo, un 4% de las FTE no se asocian a AE (fístula en H), siendo su diagnóstico más complejo<sup>(3)</sup>.

La clínica de presentación de las FTE depende principalmente de la presencia o ausencia de AE asociada. En los casos en los que está presente la AE, puede ser detectado prenatalmente por polihidramnios o por sintomatología al nacimiento como tos, distrés respiratorio, dificultad para la alimentación. Sin embargo, los pacientes con FTE tipo H, al no asociarse a AE, pueden debutar con accesos de tos aso-

ciados con la alimentación (debido al paso de la leche por la fístula) cuando el defecto es de gran tamaño, mientras que pequeños defectos pueden permanecer asintomáticos durante el periodo neonatal. En este último caso, los pacientes típicamente presentan historia de dificultad respiratoria asociada a la alimentación, tos crónica o infecciones respiratorias recurrentes, pudiendo retrasarse el diagnóstico durante años<sup>(4)</sup>.

El diagnóstico de las FTE asociadas a AE puede sospecharse en neonatos sintomáticos con imposibilidad de paso de la sonda nasogástrica más de 10-15 cm. Este hallazgo debe confirmarse con una prueba de imagen. Sin embargo, el diagnóstico de FTE aislada es más complejo. La demostración de la fístula en la mayor parte de los casos se realiza con un tránsito intestinal superior con contraste hidrosoluble. Sin embargo, debe tenerse presente que la fístula puede no detectarse. En estos casos y si la sospecha clínica es alta, la endoscopia o broncoscopia estarían indicadas para su detección. Deben realizarse ambas y es más facil el diagnóstico mediante fibrobroncoscopia que endoscopio digestiva. La ausencia de visualización de la fístula mediante endoscopio no excluye el diagnóstico<sup>(5)</sup>. La TAC tridimensional también puede ser una prueba adicional en el diagnóstico de las FTE.

El tratamiento es quirúrgico en todos los casos. En los casos de FTE aisladas, como es el caso de la fístula en H, el abordaje cervical es el más empleado para el cierre correcto de la fístula, aunque depende de la lozaclización de la misma<sup>(6)</sup>.

El pronóstico de las FTE guarda una estrecha relación con la presencia o ausencia de AE u otras anomalías (VACTERL) asociadas. Cuando las fístulas son aisladas, como la fístula en H, el pronóstico generalmente es bueno<sup>(7)</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

- 1. Clements BS. Congenital malformations of the lung and airways. En: Taussig LM, Landau LI (Eds). Pediatric Respiratory Medicine, 1st ed. St. Louis: Mosby;1999. p. 1106-35.
- Shaw-Smith C. Oesophageal atresia, tracheo-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. J Med Genet. 2006; 43: 545-54.

- 3. LaSalle AJ, Andrassy RJ, Ver Steeg K, Ratner I. Congenital tracheoesophageal fistula without esophageal atresia. J Thorac Cardiovasc Surg. 1979; 78: 583-8.
- Karnak I, Senocak ME, Hiçsönmez A, Büyükpamukçu N. The diagnosis and treatment of H-type tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg. 1997; 32: 1670-4.
- 5. Laffan EE, Daneman A, Ein SH, et al. Tracheoesophageal fistula without esophageal atresia: are pull-back tube esophagograms needed for diagnosis? Pediatr Radiol. 2006; 36: 1141-7.
- Ko BA, Frederic R, DiTirro PA, et al. Simplified access for division of the low cervical/high thoracic H-type tracheoesophageal fistula. J Pediatr Surg. 2000; 35: 1621-2.
- Teich S, Barton DP, Ginn-Pease ME, King DR. Prognostic classification for esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Waterston versus Montreal. J Pediatr Surg. 1997; 32: 1075-80.
- 8. Oermann CM, Redding G, Hoppin AG. Congenital anomalies of the intrathoracic airways and tracheoesophageal fistula. Uptodate, last updated Jan 2013.