

Recomendaciones para la anestesia con **Asociación VACTERL**

Nombre de la enfermedad: Asociación VACTERL

CIE 10: Q87.2

Sinónimos: Asociación VATERS, asociación VACTERLS, asociación VACTERL (ORPHA887), asociación VATER (ORPHA887), síndrome VATER (ORPHA887).

Resumen de la enfermedad: Cada sigla representa uno o más tipos de malformaciones. Más que un síndrome se trata de una asociación, ya que no existe evidencia de que las malformaciones estén relacionadas desde el punto de vista patogenético. No obstante, estas malformaciones aparecen juntas con una incidencia superior a la esperada por la casualidad.

La asociación VACTERL se define por la presencia de al menos 3 de las siguientes malformaciones congénitas: defectos vertebrales, atresia anal, defectos cardíacos, fístula traqueoesofágica, anomalías renales y anomalías de las extremidades. Además de estos rasgos definitorios, los pacientes pueden presentar también otras anomalías congénitas.

La incidencia exacta de la asociación VACTERL se desconoce, pero se estima en torno a 1/10.000 -1/40.000 recién nacidos vivos.

La enfermedad fue descrita originalmente en 1973 por Quan y Smith, bajo el nombre de asociación VATER (acrónimo de anomalías Vertebrales, atresia Anal, fístula Traqueoesofágica con atresia Esofágica, displasia Radial y displasia Renal). En 1974, Temtamy y Miller incluyeron defectos septales cardíacos y arteria umbilical única en la 'V'. Pero en 1975 Kaufman y Nora se cambió por VACTERL, donde la 'C' hacía mención a las anomalías cardíacas y la 'L' aludía a todas las extremidades en lugar ceñirse a las anomalías radiales.

La asociación VACTERL es una enfermedad esporádica, por lo que los antecedentes familiares positivos requieren un meticuloso diagnóstico diferencial con otras enfermedades genéticas. Aunque se desconoce la causa exacta, se cree que la etiología es multifactorial, basada en un genoma genéticamente susceptible sobre el que actúan desencadenantes ambientales, incluidos los teratógenos. Estos desencadenantes incluyen la exposición del feto a hormonas sexuales, medicamentos hipolipemiantes, plomo, adriamicina y dibencepina durante el primer trimestre; afecta también a los bebés nacidos de madres con diabetes mellitus. La asociación de más de un caso en una familia es muy rara.

Debido a la asociación de órganos afectados de forma no aleatoria, se cree que se produce un "defecto secuencial en el desarrollo" durante la blastogénesis (2-4 semanas de gestación), en la que las estructuras anormales están derivadas del mesodermo embrionario. Los hombres parecen estar afectados con más frecuencia que las mujeres, y raramente se ven afectados varios miembros de una misma familia.

El diagnóstico de la asociación VACTERL es por exclusión. El diagnóstico clínico se realiza cuando coexisten 3 o más defectos congénitos y no existe evidencia clínica o analítica compatible con cualquiera de las afecciones incluidas en el diagnóstico diferencial. No existen publicaciones sobre criterios diagnósticos validados.

El diagnóstico prenatal resulta muy difícil, ya que se precisa mucha habilidad y experiencia para interpretar correctamente las exploraciones realizadas, y algunos de los ítems característicos de la asociación son difíciles de detectar antes del nacimiento.

El pronóstico global depende del tipo y la gravedad de las anomalías presentes. Actualmente se ha producido una disminución de la mortalidad en la mayoría de los niños como el resultado de la detección temprana mediante examen de ultrasonidos durante el segundo trimestre del embarazo, así como de la intervención quirúrgica y la rehabilitación tempranas.

El consejo genético es difícil debido a la falta de información. Los niños con asociación VACTERL tienen un desarrollo e inteligencia normales.

V - Anomalías vertebrales y vasculares 70% (60-80%)

Vértebras hipoplásicas/displásicas/ausentes/supernumerarias; hemivértebras “en mariposa”; vértebras en cuña; hendiduras vertebrales y fusión vertebral; regresión caudal; médula anclada; anomalías de los arcos o las hendiduras branquiales; agenesia sacra; displasia de vértebras sacras; escoliosis o cifoescoliosis secundaria a anomalías costovertebrales; luxación C5-C6, estenosis severa con pinzamiento de la médula espinal, que es poco común, y retraso en el desarrollo con signos de mielopatía, que es todavía más raro.

Complicaciones tempranas: mínimas. Complicaciones tardías: riesgo de desarrollar escoliosis/lumbalgia.

Arteria umbilical única 20% (a menudo incluida como parte de la 'V' en VACTERL). El diagnóstico prenatal de la arteria umbilical única puede ser el primer indicio diagnóstico, pero no es específico de la asociación VACTERL.

A - Atresia anal/Año imperforado 55% (hasta 90%)

Suele detectarse al nacimiento, y requiere cirugía en los primeros días de vida. A veces son necesarias varias cirugías para reconstruir por completo el tracto intestinal y el canal anal.

La afectación del recto/año se relaciona con un mayor riesgo de anomalías genitales, especialmente en mujeres, con riesgo de fístulas rectovaginales y complicaciones urogenitales.

C - Anomalías cardiovasculares 75% (40-80%)

Defectos más comunes: defecto del tabique interventricular (CIV) (22-30%) con o sin insuficiencia cardíaca o dilatación del VI, defecto del tabique interauricular (CIA), tetralogía de Fallot (TOF).

Defectos menos comunes: truncus arterioso, transposición de grandes vasos, síndrome del corazón izquierdo hipoplásico (comunicaciones esporádicas), conducto arterioso persistente (CAP), coartación aórtica.

T - Fístula tráqueo-esofágica/E- Atresia esofágica 32%

En un 15-33% de casos, se asocia a una cardiopatía congénita no complicada asociada; por ejemplo, CIV no tributaria de cirugía.

La atresia esofágica puede aparecer como un defecto aislado con una incidencia del 8% aproximadamente.

R - Anomalías renales 50-80%

Pueden ser graves, con formación incompleta de uno o ambos riñones o problemas urológicos, como por ejemplo reflujo severo u obstrucción de la salida de la orina de los riñones; Riñones en herradura, riñones quísticos, aplásicos, displásicos o ectópicos; hidronefrosis; agenesia unilateral o bilateral; pielonefritis; nefrolitiasis.

La insuficiencia renal puede ocurrir de manera temprana y puede ser necesario un trasplante renal.

Otras anomalías renales que pueden ocurrir, pero que típicamente se consideran no VACTERL incluyen: hipospadias, infecciones del tracto urinario; atresia/estenosis uretral, malformación ureteral; anomalías genitales, fístula que conecta los tractos genitourinario (GU) y anorrectal (hasta un 25%).

L – Defectos en las extremidades, incluyendo anomalías radiales hasta 70% (40-50%),

Se incluyen: desplazamiento/ausencia/ hipoplasia del pulgar, polidactilia, sindactilia y aplasia/ displasia/hipoplasia radial; deformidades del eje radial; sinostosis radio-cubital; pie equino varo; hipoplasia del primer dedo del pie o de la tibia; deformidades tibiales.

Los defectos bilaterales de las extremidades tienden a asociarse a malformaciones renales o urológicas en ambos lados. Los defectos unilaterales de las extremidades se asocian a malformaciones renales o urológicas ipsilaterales.

Otros – Déficit de crecimiento; fallo de medro.

Medicina en elaboración



Quizás haya nuevos conocimientos

Cada paciente es único

Quizá el diagnóstico sea erróneo



Puede encontrar más información sobre la enfermedad, centros de referencia y asociaciones de pacientes en Orphanet: www.orpha.net

Cirugía típica

Las malformaciones de la asociación VACTERL se tratan de manera postnatal, con abordaje de cada problema de manera individual.

El manejo se divide en 2 etapas: 1) Corrección quirúrgica en el periodo postnatal inmediato o neonatal de aquellas anomalías congénitas incompatibles con la vida, como por ejemplo la fístula traqueoesofágica, ciertas malformaciones cardíacas graves y la atresia anal o ano imperforado; 2) Manejo médico a largo plazo de las secuelas de las malformaciones congénitas, como por ejemplo las anomalías renales y vertebrales.

A pesar de que corrección quirúrgica óptima se lleve a cabo de manera temprana, en algunos casos la afectación derivada de las malformaciones congénitas persiste a lo largo de la vida.

V - Cirugía de columna para anomalías vertebrales y escoliosis (son frecuentes las anomalías costovertebrales subyacentes). Implantación de una costilla protésica vertical expansible de titanio (VEPTR) para el tratamiento del síndrome de insuficiencia torácica (TIS). Desanclaje medular profiláctico para la prevención de déficits irreversibles (en casos de lipoma de filum terminale con o sin cono medular descendido), o al menos para detener la progresión de las deformidades (aunque no se ofrece de manera rutinaria a los pacientes con atresia anal con médula espinal anclada). Laminectomía para la lumbalgia o la escoliosis. Implantación de un estimulador de médula espinal. Estabilización occipital. Laminectomía cervical y resección de elementos posteriores seguida de estabilización, fusión o tracción (en casos de luxación congénita C5-C6).

A - Atresia anal o ano imperforado - Cirugía en los primeros días de vida. A veces, son necesarias varias cirugías para la reconstrucción completa del intestino y el canal anal. Ano imperforado: Corrección completa inmediatamente tras el nacimiento, o bien realización de colostomía seguida de reanastomosis y cirugía de descenso coloanal. Atresia: reparación sin colostomía en los primeros meses de vida.

C – Corrección de los defectos del tabique ventricular, defectos del tabique auricular, tetralogía de Fallot, transposición de grandes vasos o truncus. El abordaje varía desde la ausencia de necesidad de corrección quirúrgica en ciertas anomalías anatómicas hasta la necesidad de varios procedimientos quirúrgicos complejos.

TE - Reparación de fístula traqueoesofágica/Reparación de atresia esofágica generalmente en los primeros días de vida con anastomosis primaria (abordaje extrapleural, toracoscópico o por toracotomía), a menos que la anastomosis no sea posible debido a la presencia de una atresia "long gap" (con una larga distancia entre los cabos esofágicos), mal estado general o concurrencia de otras anomalías severas. En tales casos, se opta por un abordaje por etapas: esofagostomía cervical, esofagostomía abdominal, ligadura del esófago distal con gastrostomía y yeyunostomía para la nutrición. Generalmente la reparación de la fístula traqueoesofágica precede a la corrección de la cardiopatía congénita cuando ambas coexisten.

Estenosis esofágica: dilatación esfágica con balón.

Estenosis traqueal: traqueoplastia deslizante.

Hendidura laringo-traqueo-esofágica: manejo conservador para los tipos 0 y 1; cierre primario por vía endoscópica o abierta para los tipos 2-4, así como en caso de fallo del tratamiento conservador en los tipos 0 y 1.

Reflujo Gastroesofágico: funduplicatura de Nissen

Reparación de hernia diafragmática

Traqueomalacia: aortopexia por toracoscopia

R - La cirugía se realiza principalmente para prevenir daños por problemas renales y urológicos, incluidas anomalías por persistencia de cloaca. Se incluye por ejemplo la dilatación de la estenosis de la uretra bulbar.

Anomalías Genitourinarias: cirugía reconstructiva por etapas; corrección primaria en casos de fistula rectovaginal o hipospadias.

L - Cirugía plástica para corrección de la polidactilia, sindactilia, radialización de la muñeca, pero sobre todo policización para los casos de hipoplasia severa del pulgar.

Displasia de cadera secundaria a escoliosis: Cirugía trocantérea bilateral.

Tipo de anestesia

Debido a la complejidad de los procedimientos quirúrgicos, los niños con asociación VACTERL habitualmente suelen necesitar anestesia general. No se han notificado contraindicaciones para la TIVA o el uso de agentes anestésicos volátiles, incluido el óxido nitroso.

No se han descrito contraindicaciones para la realización de técnicas de anestesia locoregional en los pacientes con VACTERL.

Se debe tener especial precaución, o incluso evitar la realización de bloqueos caudales o neuroaxiales en los pacientes con VACTERL, especialmente en aquellos con ano imperforado, anomalías genitourinarias o presencia de un hoyuelo sacro, ya que con frecuencia presentan disrafismos espinales ocultos, como por ejemplo médula espinal anclada, meningocele o lipomielomeningocele. Al planificar una técnica neuroaxial, se debe realizar un examen ecográfico de la columna. La dificultad en la realización del bloqueo neuroaxial y el fracaso del mismo tienen una mayor incidencia en pacientes con anomalías de la columna vertebral respecto a los pacientes sin anomalías espinales. La utilización de la ecografía ha permitido mejorar la precisión en las técnicas neuroaxiales cuando existe patología espinal asociada.

Para los procedimientos realizados mediante toracoscopia, será necesario ajustar la ventilación, o incluso aplicar una estrategia de hipercapnia permisiva en contexto de la insuflación de CO₂. Incluso puede llegar a ser necesaria la desinsuflación periódica de la cavidad torácica para restablecer una oxigenación adecuada. Algunos pacientes con cardiopatías congénitas pueden no tolerar los cambios fisiológicos que acompañan a la insuflación de las cavidades con CO₂ durante los procedimientos toracoscópicos o laparoscópicos.

Procedimientos diagnósticos preoperatorios necesarios (aparte de los estándar)

Debido a los múltiples sistemas afectados por en la asociación VACTERL, además de las variables clínicas habituales como la altura y el peso, a menudo son necesarias ciertas pruebas diagnósticas adicionales para descartar algunas malformaciones y determinar la gravedad de la afección.

Anomalías vertebrales – Radiografía, ecografía y/o TC/RM de la columna.

Atresia anal – Exploración física, ecografía abdominal con o sin pruebas adicionales para detectar anomalías genitourinarias (uretrocistografía, uretroscopia, estudio de tránsito intestinal con bario, ecografía abdominal/perineal, radiografía abdominal).

Malformaciones cardíacas – ECG (arritmias), ecocardiograma y/o TC/RM/angiografía del corazón para excluir anomalías cardíacas o vasculares y evaluar la estructura y función del corazón. Consulta de cardiología pediátrica. Radiografía de tórax (cardiomegalia).

Fístula traqueoesofágica – Exploración física (rara vez se requieren estudios con contraste); radiografía de tórax - PA/lateral; TC/RM (hendidura traqueoesofágica) más radiografía de tórax y endoscopia (evidencia de aspiración); radiografía abdominal (hernia diafragmática).

Anomalías renales – Ecografía renal con o sin cistouretrografía miccional; urografía mediante TC multicorte; TC abdominal; examen de orina, incluyendo microscopía, cultivo y antibiograma.

Anomalías de las extremidades – Exploración física, radiografías (examen esquelético: extremidades, caderas, costillas); angiografía (hipoplasia de la arteria radial).

Análisis de sangre – Hemograma completo: hemoglobina, hematocrito, electrolitos, función renal, perfil hepático, perfil óseo, vitamina D, glucosa, determinación de grupo sanguíneo y realización de pruebas cruzadas; Pruebas de coagulación; Análisis cromosómico.

Post diálisis – Determinación de urea y electrolitos en sangre, peso seco. Los pacientes con anomalías cardíacas y renales pueden tener un mayor riesgo de desarrollar síndrome urémico hemolítico.

Examen pulmonar – Radiografía de tórax con o sin pruebas funcionales respiratorias.

Preparación específica para tratamiento de la vía aérea

La anatomía de la vía aérea puede resultar compleja en los pacientes con VACTERL, debido a las deformidades cráneo-vertebrales. Siempre que se vaya a anestesiarse a estos pacientes, se debe disponer de un carro de vía aérea difícil en el quirófano.

Los niños con VACTERL pueden presentar otras anomalías asociadas, por ejemplo, labio leporino y paladar hendido, microsomía hemifacial (mandíbula hipoplásica y/o cuello palmeado), pudiendo necesitar procedimientos quirúrgicos variados. Se debe prever una vía aérea e intubación difíciles.

Además, pueden ser necesarios instrumentos adicionales en los pacientes con inestabilidad cervical.

La extubación de los pacientes con vía aérea difícil debe realizarse con suma precaución. En función del procedimiento quirúrgico realizado, algunos de estos niños necesitarán ventilación mecánica postoperatoria durante varios días en una unidad de cuidados intensivos postoperatorios, mientras que en otros pacientes pueden ser extubados en el quirófano de manera segura. Algunos factores que pueden contraindicar la extubación temprana son los antecedentes de riesgo de aspiración, por ejemplo, labio leporino/paladar hendido o fístula traqueal-esofágica.

Se han comunicado casos de intubación difícil y lesión traqueal en pacientes con atresia esofágica. En pacientes con fistula traqueoesofágica, la colocación del tubo endotraqueal y la ventilación mecánica pueden resultar especialmente dificultosas. Esto puede ser debido a la prematuridad, la cual tiene una incidencia del 30% en pacientes con fistula traqueoesofágica, así como a la proximidad de la fístula a la carina, provocando insuflación gástrica y aspiración de contenido gástrico a través de la fístula. Para la correcta colocación del tubo endotraqueal, se puede realizar una intubación selectiva intencional del bronquio principal con posterior retirada del tubo hasta justo por encima de la carina. Así, el TET se coloca justo por encima de la carina y por debajo de la fístula, evitando la insuflación gástrica y la ventilación inadecuada. Esto puede resultar imposible en caso de fístulas muy grandes o pericarinales. A menudo, antes de la intubación, se realiza una broncoscopia rígida para definir la anatomía, tamaño y ubicación de la fistula.

La existencia de estenosis o atresia traqueal aisladas hará que la intubación endotraqueal resulte imposible, siendo necesaria una traqueotomía urgente. Si únicamente existe estenosis laríngea, entonces se debe usar un tubo endotraqueal más pequeño que el correspondiente por edad y peso. Se debe tener mucho cuidado en la intubación de los pacientes con una reparación reciente de una hendidura laríngea, ya que podría dañarse la reparación o la reconstrucción.

Preparación específica para transfusión o administración de productos sanguíneos

Dado que los pacientes con VACTERL requieren cirugías mayores (tales como reparación de tetralogía de Fallot, reparación de atresia esofágica, cirugía de columna, hernia gastrointestinal, hernia diafragmática, etcétera), es necesario solicitar los hemoderivados y asegurar su envío al quirófano antes del inicio del procedimiento.

Preparación específica para anticoagulación

Los pacientes con VACTERL pueden tener problemas de coagulación secundarios a la insuficiencia renal crónica y al tratamiento con diálisis. También pueden tener mayor riesgo de desarrollar anemia hemolítica urémica.

Aparte de estas situaciones, no se han descrito problemas de coagulación en los pacientes VACTERL.

No hay informes específicos sobre regímenes anticoagulantes.

Precauciones especiales para la colocación, transporte o movilización

No se ha descrito ninguna. Manejo estándar.

Probable interacción entre los agentes anestésicos y medicación crónica

No se ha descrito ninguna.

Procedimientos anestésicos

Se debe evitar la succinilcolina en pacientes con insuficiencia renal crónica, debido a la posibilidad de arritmias y parada cardíaca secundarias a la hiperpotasemia. Si es necesario, se debe recurrir a la diálisis para la corrección preoperatoria de los niveles sanguíneos de potasio.

No hay informes de contraindicaciones específicas de agentes anestésicos intravenosos o inhalatorios.

El acceso intravenoso puede resultar muy dificultoso en aquellos pacientes con malformaciones o anomalías en las extremidades.

Para los pacientes que van a ser sometidos a la reparación de la traqueoesofágica, resulta de gran utilidad la realización de una broncoscopia rígida para guiar la colocación del TET. Además, la preservación de la ventilación espontánea puede evitar la insuflación gástrica a través de la fístula y consecuente neumoperitoneo en comparación con la ventilación con presión positiva.

Los pacientes con atresia esofágica en los que se ha realizado una reconstrucción esofágica mediante coloplastia tienen riesgo de aspiración, debido a la ausencia de esfínter esofágico inferior y al enlentecimiento de la motilidad; incluso, puede existir una aspiración silente hasta en un 50% de casos. En estos pacientes se debe valorar la administración preoperatoria de agentes antiácidos y/o agentes procinéticos, así como el aumento del periodo de ayuno preoperatorio a 12 horas. Además, se recomienda la técnica de inducción de secuencia rápida (RSI) con preoxigenación y elevación del cabecero de la cama. Se debe utilizar una mascarilla facial transparente que permita la visualización inmediata en caso de aspiración, y debe contarse con un dispositivo de aspiración de gran calibre.

Monitorización especial o adicional

Se debe disponer de sistemas de calentamiento activo por convección para prevenir el descenso de la temperatura central en los lactantes y neonatos, especialmente aquellos de bajo peso.

Habitualmente suele canalizarse una vía arterial y una vía venosa central en los pacientes sometidos a procedimientos quirúrgicos de larga duración, con riesgo de inestabilidad hemodinámica o que impliquen administración de grandes cantidades de fluidos intravenosos, tales como cirugía cardíaca o reparación de una fístula traqueoesofágica/atresia esofágica. La canalización de la arteria radial puede ser muy dificultosa, o incluso imposible, en caso de anomalías radiales o de las extremidades superiores.

Para los procedimientos de cirugía cardíaca y la reparación de una fístula traqueoesofágica/atresia esofágica por vía toracoscópica puede considerarse el uso de NIRS Oximetría Cerebral o NIRS (Near InfraRed Spectroscopy) para asegurar una adecuada oxigenación cerebral, si bien no existen muchas publicaciones al respecto.

Posibles complicaciones

Los pacientes con fístula traqueoesofágica/atresia esofágica presentan mayor susceptibilidad a las infecciones respiratorias (atelectasias y neumonía) debido a la debilidad de los músculos

traqueales y a la hiperreactividad de la vía aérea. Estos pacientes requieren unos cuidados respiratorios activos que incluyan fisioterapia y administración pre y postoperatoria de antibióticos.

Durante el postoperatorio de los pacientes con atresia esofágica, pueden ocurrir complicaciones con riesgo vital en un 10-20% de casos, principalmente reflujo gastroesofágico y traqueomalacia. En un estudio, el reflujo gastroesofágico ocurrió en un 52% de los pacientes.

Los pacientes prematuros (con peso inferior a 1500 g) y/o con cardiopatías severas presentan una mortalidad más elevada tras la reparación quirúrgica de la fístula traqueoesofágica/atresia esofágica.

Los pacientes con hendidura laríngea pueden presentar tos crónica, broncoaspiraciones, neumonías de repetición y distrés respiratorio.

Cuidados postoperatorios

La monitorización postoperatoria depende del tipo de procedimiento quirúrgico realizado y la situación clínica preoperatoria.

En los procedimientos mayores, como reparación de la fístula traqueoesofágica/atresia esofágica, hendidura laríngea o cirugía cardíaca, se requiere ingreso postoperatorio en una unidad de vigilancia intensiva para ventilación mecánica, con o sin relajación neuromuscular, monitorización hemodinámica, manejo de fluidos, vigilancia estrecha de la aparición de complicaciones quirúrgicas, administración de nutrición parenteral, antibioterapia y manejo analgésico.

Problemas agudos relacionados con la enfermedad y su efecto en la anestesia y recuperación

En la asociación VACTERL, la fístula traqueoesofágica puede asociarse a agenesia o estenosis traqueal. En estos casos, la insuficiencia respiratoria neonatal puede mitigarse mediante intubación del esófago o realización de traqueostomía emergente con ventilación a con presión positiva. Aún así, estas maniobras no siempre resultan exitosas.

Anestesia ambulatoria

No se ha descrito ningún caso.

Anestesia obstétrica

Los cambios fisiológicos durante el embarazo pueden afectar, o incluso empeorar la situación clínica de los pacientes con VACTERL, especialmente en relación a su patología cardíaca, vertebral o de la vía aérea/respiratoria.

La realización de una anestesia general, neuroaxial (epidural y/o intradural) o combinada es posible, siempre y cuando se haya realizado una valoración exhaustiva e individualizada del

paciente. Así es necesario un examen completo para la determinación de la técnica anestésica más adecuada para cada paciente.

Se debe tener en cuenta que las parturientas pueden presentar una vía aérea difícil y/o insuficiencia respiratoria (enfermedad pulmonar restrictiva) debido a la presencia de anomalías vertebrales cérvico-torácicas severas. La severidad de la enfermedad pulmonar restrictiva puede tener una repercusión negativa sobre la ventilación o la oxigenación durante la anestesia neuroaxial o general. Es muy importante la evaluación de la vía aérea, incluyendo el grado de Mallampati. La radiografía de tórax y las pruebas de función respiratoria pueden ser muy útiles para determinar la extensión de las anomalías espinales, el grado de expansión pulmonar y la reserva respiratoria, así como para detectar anomalías pulmonares, tales como las atelectasias. Asimismo, es muy importante el seguimiento de la función respiratoria durante el curso del embarazo. Se debe considerar la intubación mediante fibrobroncoscopio con la paciente despierta como método de rescate en caso de sospecha de dificultad en la laringoscopia.

Antes de realizar una técnica regional, se debe identificar mediante RM el nivel exacto en el cual finaliza la médula espinal, así como identificar posibles malformaciones espinales, tales como segmentación de la región lumbar. Debido a la presencia de escoliosis lumbar, el establecimiento de las referencias anatómicas lumbares para la realización de la técnica puede resultar difícil. En tal caso, puede valorarse el uso de la ecografía para guiar la punción, lo cual puede además reducir la incidencia de punción dural inadvertida o indeseada. La anestesia neuroaxial puede ser utilizada tanto para la analgesia perioperatoria como para la postoperatoria, siendo conscientes de que en ocasiones puede ser imposible obtener un bloqueo adecuado de los dermatomas deseados.

Por otra parte, es necesaria la realización de una ecocardiografía para descartar anomalías morfológicas cardíacas. Asimismo, es muy importante un seguimiento estrecho y optimización de la función cardíaca.

Referencias bibliográficas y enlaces de internet

1. Al-Rawi O, et al. Oesophageal Atresia And Tracheo-Oesophageal Fistula; Continuing Education in Anaesthesia. Crit Care Pain 2007;7:1
2. Akira Okada, et al. Esophageal atresia in Osaka: A review of 39 years' experience. J Pediatr Surg 1997;32;11:1570-1574
3. Broemling N, Campbell F. Anesthetic management of congenital tracheoesophageal fistula. Paediatr Anesth 2011;21:1092–1099
4. Carli D, et al. VACTERL (vertebral defects, anal atresia, tracheoesophageal fistula with esophageal atresia, cardiac defects, renal and limb anomalies) association: disease spectrum in 25 patients ascertained for their upper limb involvement. J Pediatr 2014;164:458–462
5. Castori, et al. Sirenomelia and VACTERL association in the Offspring of a Woman with Diabetes. Am J Med Genet 2010;152A:1803–1807
6. Castori, et al. VACTERL association and Maternal Diabetes: a possible causal relationship? Birth Defects Res Part A-Clin Mol Teratol 2008;82:169–72
7. Camacho, et al. Monozygotic twins discordant for VACTERL association. Prenat Diagn 2008;28:366–368
8. Cote JC. A Practice of Anesthesia for Infants and Children. Elsevier Publishing Philadelphia, PA (USA) 2013
9. David C van der Zee, et al. Thoracoscopic treatment of esophageal atresia with distal fistula and of tracheomalacia. Semin Pediatr Surg 2007;16:224–230
10. Jain D, Sampley S, Kaur G. Association of difficult airway to VACTERL anomaly: An anesthetic challenge. Anaesth pain intensive care 2013;17(2): –
11. Fargen KM, et al; Occipitocervicothoracic stabilization in pediatric patients. J Neurosurg 2011;8:57–62
12. Gedikbasi A, et al. Prenatal Diagnosis of VACTERL syndrome and Partial Caudal Regression Syndrome: a previously unreported association. J Clin Ultrasound 2009;37:464–466
13. Golonka NR, et al. Routine MRI evaluation of low imperforate anus reveals unexpected high incidence of tethered spinal cord. J Pediatr Surg 2002;37:966–969
14. Hilton, et al. Anesthetic Management of a Parturient with VACTERL Association undergoing Cesarean delivery. Can J Anaesth 2013;60:570–576
15. Seo J, Kim DY, Kim AR et al. An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. Korean J Pediatr 2010 ;53:705–710
16. Khatavkar SS et.al. Anaesthetic Management for Cataract Surgery in VACTERL Syndrome. Case Report. Indian J Anaesth 2009;53:94–97
17. Krause U, et al. Isolated congenital tracheal stenosis in preterm newborn. Eur J Pediatr 2011;170:1217–1221
18. Kuo MF, et al. Tethered spinal cord and VACTERL association. J Neurosurg 2007;106(3rd Suppl):201–204
19. Leboulanger N, et al. Laryngo-tracheo-oesophageal clefts. Orphanet J Rare Dis 2011;6:81
20. Luce, et al. Anesthetic management for a Parturient Affected by VACTERL Association. Anesth Analg 2004;98:874
21. Mariano ER, et al. Successful thoracoscopic repair of esophageal atresia with tracheaeso-phageal fistula in a newborn with single ventricle physiology. Anesth Analg 2005;101:1000–1002
22. O'Neill, et al. Prevalence of Tethered Spinal Cord in Infants with VACTERL. J Neurosurg Pediatr 2010;6:177–182
23. Pandey DB, et al. VACTERL Association. J Assoc Physicians India 2011;59:447–449

24. Raam MS, et al. Long-term outcomes of adults with features of VACTERL association. *Eur J Med Genet* 2011;54(1):34–41
25. Saade E, Setzer N. Anesthetic management of tracheoesophageal fistula repair in a newborn with hypoplastic left heart syndrome. *Paediatr Anesth* 2006;6:588–590
26. Schiffmann JH, et al. Tracheal agenesis, a rare cause of respiratory insufficiency in newborn infants. *Monatsschr Kinderheilkd* 1991;139:102–104
27. Solomon B.D; VACTERL/VATER Association; *Orphanet J Rare Dis* 2011 ;6:56
28. Tandon, et al. Esophageal Atresia: Factors influencing survival – Experience at an Indian Tertiary Centre. *J India Assoc Pediatr Surg* 2008;13:2–6
29. Thaper A, et al. Bow-shaped tracheal rings: the lesson learnt from an endotracheal intubation. *J Laryngol Otol* 2004 118:732–733.

Fecha de la última modificación: **Octubre 2014**

Estas recomendaciones han sido preparadas por:

Autor(es)

Elizabeth Richards, Anestesiólogo, Kantonspital Frauenfeld, Suiza
lizzarichards@yahoo.com

Declaración de conflicto de intereses. Los autores declaran que no tienen intereses económicos ni competitivos que declarar. Esta recomendación no ha recibido financiación.

Estas recomendaciones han sido revisadas por:

Revisores

Jennifer Dillow, Anestesiólogo, University of New Mexico, Albuquerque, USA
jdillow@salud.unm.edu

Revisor 2

Antonio Percesepe, Departamento de Genética Médica, University Hospital of Modena, Italia
antonio.percesepe@unimore.it

Declaración. Los revisores no tienen conflicto de intereses económico o competitivo que declarar.

La recomendación ha sido traducida al español por:

Gabriela Alcaraz-García-Tejedor. Anestesiólogo. Hospital Infantil La Paz. Madrid.
Miembro del Grupo de trabajo "Enfermedades Raras y Anestesia" y de la sección de Anestesia pediátrica de la SEDAR.
gabriela.alcaraz@salud.madrid.org
