



ARTÍCULO ESPECIAL

La atención primaria del paciente con el antecedente de una malformación digestiva, defectos de pared abdominal o diafragmáticos



Jordi Prat-Ortells* y Xavier Tarrado

Hospital Sant Joan de Déu, Universitat de Barcelona, Esplugues de Llobregat, Barcelona, España

Recibido el 15 de julio de 2019; aceptado el 16 de julio de 2019

Disponible en Internet el 6 de septiembre de 2019

PALABRAS CLAVE

Seguimiento a largo plazo;
Complicaciones;
Malformaciones congénitas

Resumen La supervivencia de los pacientes con antecedentes de malformaciones congénitas complejas ha aumentado en las últimas décadas. El pediatra de atención primaria debe conocer los problemas más habituales que pueden presentar este grupo de pacientes. Además, puede ofrecer una visión global que, a menudo, se pierde en las consultas especializadas.

En este trabajo se recogen algunas de las malformaciones congénitas digestivas y respiratorias más habituales, como atresia de esófago, defectos de pared abdominal, malformación anorrectal y enfermedad de Hirschsprung, y hernia diafragmática congénita. Se señalan los problemas de mayor interés para el pediatra, haciendo hincapié en las complicaciones a largo plazo y en todas las dimensiones de la persona.

© 2019 Publicado por Elsevier España, S.L.U. en nombre de Asociación Española de Pediatría. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Long-term follow-up;
Complications;
Congenital malformations

The primary care of a patient with a history of a gastrointestinal malformation and abdominal wall or diaphragmatic defects

Abstract Survival of patients with congenital malformation has improved over the last decades. Primary care paediatricians must be aware of the most common problems that this group of patients suffers. More importantly, paediatricians can offer a holistic view that is often lost in specialised consultation.

This article is focused on common congenital malformation, such as oesophageal atresia, abdominal wall defects, anorectal malformation and Hirschsprung disease, and congenital diaphragmatic hernia. The main problems are shown, with special emphasis on long-term complications and all the dimensions of the individual.

© 2019 Published by Elsevier España, S.L.U. on behalf of Asociación Española de Pediatría. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jopratt@sjdhospitalbarcelona.org (J. Prat-Ortells).

Introducción

En las últimas décadas, las mejoras en la atención neonatal, en la anestesia y en la cirugía han permitido aumentar la supervivencia de niños afectados de una malformación congénita grave. Cuando ya estén en su domicilio, estos pacientes tendrán un pediatra de atención primaria como médico de referencia inicial. Dado que en muchos casos se trata de patologías poco prevalentes, es frecuente que el pediatra no tenga una gran experiencia en el control de pacientes con malformaciones congénitas. En este trabajo se hace hincapié en aspectos relevantes que el pediatra de atención primaria debe tener en cuenta en este colectivo de pacientes. En concreto, se comentarán los lactantes que han nacido con una atresia de esófago, con una atresia intestinal, con un defecto de pared abdominal (gastrosquisis, onfalocele) o con una hernia diafragmática congénita, o han sufrido una enterocolitis necrosante o una resección intestinal.

Generalidades

Es lógico pensar que los pacientes con malformaciones congénitas tendrán un seguimiento mixto: su pediatra de cabecera y un control más especializado en el hospital de referencia. Los pacientes más graves y con malformaciones más complejas deberían ser seguidos por un equipo multidisciplinar que incluya pediatras vinculados a un hospital de tercer nivel.

Sin embargo, muchas malformaciones afectan principalmente a un órgano o sistema. En estos casos, el trabajo del pediatra de cabecera es muy parecido al que realiza con los otros niños: el seguimiento del niño «sano» y la atención de la patología intercurrente. De hecho, el especialista espera esta visión general y global del paciente que solo el pediatra puede ofrecer.

Algunos de los pacientes con malformaciones congénitas tendrán un peso por debajo del que les correspondería. Esto es especialmente habitual con los antecedentes de prematuridad, bajo peso al nacer o problemas digestivos. Si el compromiso nutricional es importante, debería ser controlado a nivel hospitalario. En los otros casos, sin embargo, no debería preocuparnos excesivamente que nuestro paciente presente un percentil bajo en las gráficas de peso. Las curvas de crecimiento representan a la población general de niños sanos, por lo que estos datos no son extrapolables a los lactantes que han nacido con malformaciones graves. Consecuentemente, es más importante que el crecimiento del lactante siga una curva paralela a la estándar que el percentil en el que se sitúe.

Seguidamente se analiza el papel del pediatra de atención primaria ante pacientes con algunas malformaciones concretas. La [tabla 1](#) resume las principales morbilidades asociadas con las malformaciones que se comentan. En el texto se recuerdan las más significativas y se ofrece información práctica para el manejo de estos pacientes.

Atresia de esófago

Los problemas respiratorios son frecuentes en la atresia de esófago (AE). Los síntomas respiratorios asociados a la

AE (traqueomalacia, bronquitis...) suelen mejorar con la edad del paciente y son frecuentes los primeros años de vida. Muchos pacientes con AE tienen una tos característica o ruidos respiratorios que pueden recordar los ruidos de un paciente asmático, aunque no mejorarán con salbutamol. La explicación la constituye un cierto grado de traqueomalacia¹.

Las aspiraciones recurrentes junto con accesos de tos que coinciden con la ingesta de líquidos deben levantar la sospecha de una recurrencia de la fístula traqueoesofágica². Esta complicación puede también ocurrir de forma tardía. Ante esta sospecha, es imperativa la derivación al especialista.

Los problemas digestivos varían en función de la edad³. Al principio se presenta la estenosis de la sutura², que se manifiesta como una dificultad en la deglución. Es raro que la tendencia a la estenosis se alargue más allá del primer o segundo año de vida (en cuyo caso debe descartarse un reflujo gastroesofágico [RGE]).

La enfermedad por RGE es la complicación digestiva a largo plazo más frecuente. Además, puede pasar desapercibida y ser asintomática. Por ello se recomienda la búsqueda sistemática del RGE en distintos momentos de la infancia^{4,5}. Es recomendable realizar una endoscopia digestiva con toma de biopsias \pm pH-impedanciometría a todos los pacientes con AE superado el primer año de vida^{3,6}. Hasta este momento es habitual que los pacientes reciban un tratamiento con omeprazol (1 mg/kg/día). Si se descarta la enfermedad por RGE, se suspende la medicación y se realiza un seguimiento clínico regular. En el paciente asintomático la endoscopia digestiva con toma de biopsias debería repetirse sobre los 8-10 años y antes de la transición a un gastroenterólogo de adultos, sobre los 17-18 años⁶. Es posible encontrar casos de pacientes con AE y esófago de Barrett, e incluso se han descrito adultos con AE que han desarrollado un cáncer de esófago^{7,8}.

El paciente asintomático que de forma súbita presenta una impactación alimentaria sugiere el diagnóstico de esofagitis eosinofílica⁹. Esta condición es relativamente frecuente en el paciente con AE. El diagnóstico lo proporciona la endoscopia digestiva con biopsias.

Todos los pacientes con AE tienen alterada la motilidad esofágica. Por ello, estos pacientes necesitan ingerir abundante líquido, especialmente con las comidas. El médico debe favorecerlo y hacer que ellos mismos entiendan esta necesidad. A menudo los pacientes con AE prefieren alimentos con un alto porcentaje de agua y una textura no muy dura. Es de suma importancia que los pacientes con AE se acostumbren a masticar bien los alimentos para evitar impactaciones.

Algunos pacientes con AE pueden tener deformidades torácicas secundarias a la intervención. Esto puede evitarse con una técnica cuidadosa que preserve la musculatura o un abordaje toracoscópico.

Defectos de pared abdominal: gastrosquisis y onfalocele

El pronóstico y la calidad de vida de la mayoría de estos pacientes son excelentes. Sin embargo, hay un pequeño grupo de pacientes mucho más complejos. Tomamos como paradigma el superviviente de una gastrosquisis compleja.

Tabla 1 Resumen de las principales morbilidades asociadas a las malformaciones congénitas

Morbilidad	Hernia diafragmática congénita	Atresia de esófago	Atresias intestinales y defectos de pared abdominal	Malformación anorrectal y enfermedad de Hirschsprung
<i>Pulmonares</i>				
Infecciones recurrentes	Frecuente; mejora en los primeros años	Frecuente; mejora en los primeros años		
Traqueomalacia		Frecuente (hasta 80%) ⁴ ; mejora en los primeros años		
Menor capacidad de esfuerzo	7-35% ²¹	El patrón restrictivo y la hiperreactividad bronquial son muy habituales		
Recurrencia FTE		Alrededor del 10% ²		
<i>Digestivas</i>				
Aversión oral	Relacionado con intubación o soporte ventilatorio prolongado	En relación con el tiempo de alimentación por SNG o gastrostomía		
Impactación alimentaria / estenosis de la sutura		Muy habitual tras intervención (60-70% al año de vida) ^{2,3} . Raro a partir del año de vida. Si aparición tardía, descartar RGE o esofagitis eosinofílica		
RGE	Frecuente (50-100%) ²¹ . Recomendamos pH-impedanciometría sistemática de cribado	Muy frecuente; cribado sistemático en la infancia y seguimiento adultos		
Riesgo de cáncer	Difícil cuantificar; en relación con RGE y esófago Barret ^a			
Oclusión intestinal	Posible		Una de las complicaciones más habituales. Intentar tratamiento conservador	
Dolor abdominal inespecífico			Frecuente. A veces pueden ser cuadros suboclusivos	
Falta de medro Intestino corto	Hasta 50-60% ²¹	Hasta 30% ³	En pacientes complejos Complicación más grave en estos pacientes. Un pequeño porcentaje pueden depender de NPT o incluso de trasplante intestinal (o multivisceral)	
Recurrencia HD	Relacionado con la gravedad y la necesidad de una reparación con parche			

Tabla 1 (continuación)

Morbilidad	Hernia diafragmática congénita	Atresia de esófago	Atresias intestinales y defectos de pared abdominal	Malformación anorrectal y enfermedad de Hirschsprung
Estreñimiento				Muy habitual, especialmente en MAR bajas; precisa manejo activo
Incontinencia				En MAR graves o pseudocontinencia por estreñimiento
<i>Musculoesqueléticas</i>				
Escoliosis	Relativamente frecuente (4-50%) ²¹	Asociada a toracotomía (pueden minimizarse con una técnica depurada o abordaje toracoscópico)		
Deformidades torácicas	Frecuentes			
<i>Neurodesarrollo</i>				
Neurosensoriales	Hipoacusia		Hipoacusia	
Problemas motores	En relación con el antecedente de ECMO			
Problemas conductuales	Se observan en estos pacientes con mayor frecuencia. También se han descrito problemas de memoria. Hasta 11% de autismo			
Problemas de lenguaje y aprendizaje			Puede observarse en algunos pacientes con gastrosquisis	
<i>Otros</i>				
Problemas psicosociales	Los casos más graves y con afectación de la calidad de vida pueden tener más riesgo de problemas psiquiátricos			MAR graves; pacientes con dilataciones anales prolongadas
Problemas sexuales				Posible en varones afectados de MAR grave
Impacto sobre el cuidador; coste económico	Sí en los casos graves, con dependencia de soporte respiratorio o alteraciones del neurodesarrollo	Sí en los casos graves; la aversión oral es muy angustiante	Sí cuando precisan múltiples intervenciones; muy elevado si dependen de NPT	Alto, especialmente al principio y si requieren dilataciones prolongadas, coexisten otras malformaciones o precisan manejo intestinal complejo

Tabla 1 (continuación)

Morbilidad	Hernia diafragmática congénita	Atresia de esófago	Atresias intestinales y defectos de pared abdominal	Malformación anorrectal y enfermedad de Hirschsprung
Compromiso calidad de vida	Suele normalizarse con la edad	Primeros años de vida. En pacientes mayores se afecta en las formas más graves o si hay malformaciones asociadas	Presentaciones simples y no complicadas, calidad excelente; grave afectación si intestino corto y dependencia NPT	Compromiso severo si se asocia a incontinencia; afectación durante los primeros años; buena calidad en formas leves o moderadas

ECMO: oxigenación por membrana extracorpórea; FTE: fístula traqueoesofágica; HD: hernia diafragmática; MAR: malformación anorrectal; NPT: nutrición parenteral total; RGE: reflujo gastroesofágico; SNG: sonda nasogástrica.

^a El potencial riesgo de cáncer de esófago se debe a la enfermedad por RGE, y por lo tanto se asocia igualmente a la HD y a la atresia de esófago.

Las gastrosquisis complejas son las que se asocian a atresia, necrosis intestinal o perforación, y a menudo presentan una pérdida significativa de longitud intestinal. En estos pacientes, particularmente, la altura y el peso estarán afectados. En algunos casos no se recuperarán.

En estos pacientes las reintervenciones pueden ser frecuentes¹⁰: desde una hernia umbilical, criptorquidia (probablemente por falta de presión intraabdominal durante el desarrollo) a obstrucciones intestinales. Sin llegar a requerir una operación, los episodios de suboclusión y dolor abdominal crónico también pueden afectar a estos pacientes.

Los criterios de alarma ante un cuadro de dolor abdominal son: ausencia de deposiciones y distensión abdominal, vómitos biliosos y dolor de gran intensidad, especialmente si se acompaña de síntomas vegetativos (náuseas, sudoración, palidez...), lo que sugiere compromiso o isquemia intestinal. Inicialmente se intentará el manejo conservador con reposición hidroelectrolítica, dieta absoluta y una sonda nasogástrica. Si el cuadro no se resuelve, si presenta un empeoramiento clínico o radiológico, o en cualquier momento en el que se observen síntomas de sufrimiento intestinal (dolor terebrante, elevación del lactato, acidosis metabólica, mala perfusión intestinal en pruebas de imagen), se indicará una intervención quirúrgica urgente.

La supervivencia y la calidad de vida se ven comprometidas en los pacientes con fracaso intestinal y dependencia de nutrición parenteral. Se trata de pacientes muy complejos que deben ser tratados en unidades altamente especializadas. En los casos más simples —y esto también es aplicable a otros pacientes, como los supervivientes de atresias intestinales no complicadas o enterocolitis necrosante— los pacientes pueden llevar una vida perfectamente normal, pero son más vulnerables ante situaciones comunes como una gastroenteritis. Tienen mayor susceptibilidad a deshidratarse y llegar a precisar rehidratación parenteral, por lo que el pediatra debe estar aún más atento.

Ante pacientes con patologías abdominales complejas, muchos servicios de cirugía pediátrica extirpan el apéndice de forma habitual. La apendicectomía es casi imperativa si

se asocian defectos de rotación (como sucede habitualmente en gastrosquisis, onfalocelos o hernias diafragmáticas)¹¹.

Un aspecto que a veces puede descuidarse es el compromiso en el desarrollo neurológico desde un punto de vista global¹⁰. Los pacientes con gastrosquisis, especialmente, tienen muchos factores de riesgo neurológico: madres jóvenes, a veces la exposición prenatal a drogas, prematuridad y bajo peso al nacer, situaciones familiares disfuncionales, una hospitalización larga, muchas intervenciones y anestias generales a muy corta edad. En general, cuando llegan a los 2 años estos niños se parecen a los otros. Sin embargo, podemos hallar problemas de memoria y comportamiento, dificultad de aprendizaje o algunos problemas de lenguaje. Se sugiere una evaluación del neurodesarrollo entre 1-6 años¹². Algunos niños con estos antecedentes también tienen mayor riesgo de pérdida de audición¹⁰.

En todos los pacientes que comentamos, el calendario vacunal será el mismo que en cualquier otro niño. Las vacunas orales contra rotavirus proporcionan inmunidad simulando la infección nativa por rotavirus. Esta vacuna está contraindicada en pacientes con una inmunodeficiencia (sospechada o diagnosticada), con el antecedente de una invaginación intestinal o con una malformación digestiva no corregida. No existe ninguna contraindicación formal para no vacunar contra rotavirus a los supervivientes de gastrosquisis, atresia intestinal o enterocolitis necrosante^{13,14}. Sin embargo, los autores tenemos la experiencia directa de una enterocolitis necrosante fulminante (por la que falleció el paciente) tras una inmunización con esta vacuna en un paciente con el antecedente de gastrosquisis; además, sabemos también de otro caso similar, más leve. En ambos casos no se determinó la presencia de virus en heces o sangre de los pacientes y no es posible establecer ningún tipo de relación causal entre la vacuna y las complicaciones observadas. La gastrosquisis es una patología que por sí misma puede predisponer a enterocolitis necrosante. Considerando el riesgo/beneficio de esta vacuna en nuestro medio, parece razonable desaconsejar la inmunización contra rotavirus a los pacientes con gastrosquisis u otras condiciones en la que

el intestino se halle inflamado o con asas intestinales muy dilatadas.

Enfermedad de Hirschsprung y malformaciones anorrectales

Los casos favorables de estas patologías anorrectales tienen un pronóstico excelente y una calidad de vida dentro de la normalidad¹⁵. Son ejemplos típicos los pacientes con enfermedad de Hirschsprung y un segmento agangliónico rectosigmoideo¹⁶, o los pacientes con malformaciones anorrectales (MAR) tipo fístula rectoperineal, fístula recto-vestibular (niñas) o fístulas rectouretrales (niños), aunque sin llegar a los excelentes resultados de los ejemplos anteriores.

Sin embargo, el espectro de pacientes con malformaciones más graves o aquellos con síndromes asociados (el síndrome de Down se asocia tanto a Hirschsprung como a MAR) pueden tener problemas más importantes. Básicamente, estos problemas afectarán a la continencia y a la esfera sexual.

Según estudios a largo plazo, la función intestinal mejora con los años. El 83% de los pacientes con MAR serán socialmente continentes (algunos dependiendo de enemas). Sin embargo, la calidad de vida en pacientes con MAR grave está afectada entre el 15 y el 36% de los casos, y es muy limitante en el 9%¹⁵.

La incontinencia tiene distintas explicaciones, incluyendo la gravedad de la malformación, la morbilidad relacionada con la cirugía o afectaciones medulares. Las unidades especializadas deben tener a disposición de los pacientes un programa de manejo intestinal. Además, la incontinencia en las MAR graves también puede ser urinaria y deben hacerse estudios funcionales para evitar complicaciones a largo plazo.

El estreñimiento es frecuente en ambas patologías y tiene que ser tratado, pues si se le deja evolucionar deriva en una pseudoincontinencia con deposiciones por rebosamiento. El pediatra habitual está capacitado y puede manejar los casos leves de estreñimiento.

En este grupo de pacientes es importante que se explique a los padres que deben intentar establecer una rutina habitual que favorezca que el paciente realice deposiciones. Recomendaremos una dieta rica en fibra con frutas, verduras y cereales integrales, evitando alimentos astringentes (como arroz, manzana o plátano). Se ofrecerán líquidos abundantes. Finalmente, es aconsejable establecer un horario tras las ingestas (después de la comida o la cena, para aprovechar el reflejo gástrico) en el que se invitará al paciente a ir al lavabo e intentar realizar deposiciones.

Los hombres con antecedentes de MAR graves (fístulas rectoprostáticas, por ejemplo) también pueden tener problemas de erección y ausencia de eyaculación, con una disminución de la fertilidad¹⁵. Las mujeres afectadas de MAR no tienen comprometida su fertilidad, aunque en muchos casos será recomendable una cesárea como vía preferente de parto¹⁵.

Salud psicosocial y problemas mentales

Se debe introducir una nueva idea en el seguimiento de los pacientes con malformaciones que también el pediatra de

atención primaria debe conocer: la salud psicosocial y los problemas mentales. Estos pacientes son un ejemplo claro.

En general, los pacientes con malformaciones tienen factores de riesgo que afectan a su salud psicosocial: su propia malformación, anestesiaciones repetidas, hospitalizaciones largas, familias disfuncionales o tratamientos traumáticos. Globalmente, estos pacientes presentan un aumento del riesgo de problemas psiquiátricos hasta tres veces superior que la población general¹⁷. Para situarnos en contexto, los niños con enfermedades crónicas, como el asma o la diabetes, tienen el doble de riesgo de problemas psiquiátricos que la población general.

Los varones afectados de extrofia vesical son, probablemente, el grupo de pacientes con un mayor riesgo de enfermedad psiquiátrica¹⁷. La insatisfacción por sus genitales y la incontinencia urinaria son la causa principal de la alteración que presentan en las relaciones sociales y sexuales. Un estudio clínico (sin grupo control) determinó que hasta el 15% de los pacientes con extrofia vesical había tenido ideas autolíticas; en este estudio, entre 38 hombres con extrofia vesical mayores de 14 años hubo un paciente que cometió suicidio¹⁸. Sin embargo, en la extrofia vesical también podemos transmitir un cierto optimismo, pues hasta más del 50% de los pacientes afectados refieren una buena calidad de vida¹⁷.

Los pacientes con MAR también tienen más problemas psiquiátricos que los observados en otras malformaciones. Estos se relacionan con la incontinencia, pero hay otra causa que también destaca: la vivencia de experiencias traumáticas repetidas, como las dilataciones anales¹⁷. Las dilataciones anales se realizan en un período corto de tiempo en los lactantes con enfermedad de Hirschsprung o MAR. Sin embargo, cuando surgen problemas —como una tendencia a la estenosis— estas dilataciones pueden alargarse mucho tiempo. En algunos pacientes las secuelas de las dilataciones anales mantenidas durante años recuerdan a las de los niños que han sufrido abusos sexuales, con el agravante de que en la mayoría de los casos los padres serán la figura encargada de realizar estas dilataciones. Si el paciente realmente lo precisa, quizá deberían buscarse alternativas a las figuras paternas para realizar estas prácticas traumáticas.

Un último aspecto para tener en cuenta en esta sección de salud mental es la que hace referencia a los cuidadores principales de estos niños, en quienes los niveles de estrés y salud mental también están más afectados¹⁷.

Hernia diafragmática congénita

No hay duda de que los pacientes con hernia diafragmática congénita (HDC) se benefician de un seguimiento multidisciplinario en unidades de referencia, y los pediatras de atención primaria son un eslabón más en este seguimiento integral¹⁹⁻²¹.

Como en la atresia de esófago, los supervivientes de HDC aislada leve o moderada serán pacientes con problemas digestivos y respiratorios (en muchos aspectos parecidos) que tienen una tendencia a mejorar con la edad^{20,22}.

En las hernias graves, sin embargo, se observa una morbilidad a largo plazo en distintas esferas: gastrointestinal, pulmonar, neurodesarrollo o musculoesquelético.

Los problemas gastrointestinales hacen referencia a RGE (puede superar el 50%)^{20,21,23}, retraso de crecimiento, aversión oral (relacionada con ventilaciones prolongadas), oclusión intestinal e incluso reherniación. El retraso del crecimiento (entre el 14 y el 63% de los casos) se observa en pacientes graves que tienen un gasto energético basal superior al que les correspondería, pues consumen mucha energía con el esfuerzo respiratorio¹⁹.

Los pacientes con HDC también tienen mayor riesgo de infecciones respiratorias y síntomas obstructivos (asma, sibilantes)^{19,21}. De hecho, el patrón obstructivo es muy frecuente en la HDC y no siempre mejora con la edad. Aun así, este patrón es como el que presentan otros neonatos que han tenido una intensidad de soporte ventilatorio similar¹⁹.

Es posible encontrar un retraso en el neurodesarrollo¹⁹ en los pacientes con HDC, principalmente en los dos primeros años. A largo plazo, la mayoría de los pacientes con HDC entrarán dentro del rango de la normalidad. Sin embargo, el 17% estarán en el límite bajo de la normalidad y el 17% tendrán un coeficiente intelectual muy bajo. Hay alrededor del 11% de pacientes con HDC que presentan trastornos del espectro autista (frente al 1,5% de la población normal). Los problemas para seguir una escolarización a un ritmo normal alcanzan hasta casi el 50% de los casos. También hay supervivientes de HDC con problemas motores, que se relacionan con el antecedente de oxigenación por membrana extracorpórea (ECMO). Además, los pacientes con HDC pueden tener un compromiso neurosensorial y pérdida de audición.

Un último aspecto que merece la pena considerar es el impacto que esta malformación tiene en los cuidadores principales²¹. Los padres de estos pacientes dedican más tiempo al cuidado de su hijo, y en ocasiones deben reducir o dejar su trabajo. Esta condición también supone un coste económico significativo y repercute en su calidad de vida. Por ello, la figura del trabajador social es también una pieza importante en el seguimiento multidisciplinar.

Conclusiones

Muchos pacientes con malformaciones congénitas tienen un pronóstico excelente, de forma que el trabajo de su pediatra es muy similar al que lleva a cabo en los controles del niño sano. Los pacientes con malformaciones más graves requieren un seguimiento multidisciplinar, coordinado entre el pediatra y los especialistas. Aun así, el pediatra de atención primaria debe ser consciente de estos problemas y puede atenderlos en los casos leves o moderados.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Van der Zee DC, van Herwaarden MYA, Hulsker CCC, Witvliet MJ, Tytgat SHA. Esophageal atresia and upper airway pathology. *Clin Perinatol*. 2017;44:753–62, <http://dx.doi.org/10.1016/j.clp.2017.08.002>.
2. Friedmacher F, Kroneis B, Huber-Zeyringer A, Schober P, Till H, Sauer H, et al. Postoperative complications and functional outcome after esophageal atresia repair: Results from longitudinal single-center follow-up. *J Gastrointest Surg*. 2017;21:927–35, <http://dx.doi.org/10.1007/s11605-017-3423-0>.
3. Gottrand M, Michaud L, Sfeir R, Gottrand F. Motility, digestive and nutritional problems in esophageal atresia. *Paediatr Respir Rev*. 2016;19:28–33, <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2015.11.005>.
4. White A, Bueno R. Long-term management challenges in esophageal atresia. *Curr Treat Options Gastroenterol*. 2017;15:46–52, <http://dx.doi.org/10.1007/s11938-017-0127-1>.
5. Hsieh H, Frenette A, Michaud L, Krishnan U, dal-Soglio DB, Gottrand F, et al. Intestinal metaplasia of the esophagus in children with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2017;65:e1–4, <http://dx.doi.org/10.1097/MPG.0000000000001558>.
6. Krishnan U, Mousa H, dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, et al. ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr*. 2016;63:550–70.
7. Vergouwe FW, Gottrand M, Wijnhoven BP, IJsselstijn H, Piesen G, Bruno MJ, et al. Four cancer cases after esophageal atresia repair: Time to start screening the upper gastrointestinal tract. *World J Gastroenterol*. 2018;24:1056–62, <http://dx.doi.org/10.3748/wjg.v24.i9.1056>.
8. Vergouwe FWT, IJsselstijn H, Biermann K, Erler NS, Wijnen RMH, Bruno MJ, et al. High prevalence of Barrett's esophagus and esophageal squamous cell carcinoma after repair of esophageal atresia. *Clin Gastroenterol Hepatol*. 2018;16, <http://dx.doi.org/10.1016/j.cgh.2017.11.008>, 513.e6–.e513000521.
9. Krishnan U. Eosinophilic esophagitis in children with esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg*. 2015;25:336–44, <http://dx.doi.org/10.1055/s-0035-1559815>.
10. Suominen J, Rintala R. Medium and long-term outcomes of gastroschisis. *Semin Pediatr Surg*. 2018;27:327–9, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2018.08.008>.
11. Healy JM, Olgun LF, Hittelman AB, Ozgediz D, Caty MG. Pediatric incidental appendectomy: A systematic review. *Pediatr Surg Int*. 2016;32:321–35, <http://dx.doi.org/10.1007/s00383-015-3839-0>.
12. Tosello B, Zahed M, Guimond F, Baumstarck K, Faure A, Michel F, et al. Neurodevelopment and health-related quality of life in infants born with gastroschisis: A 6-year retrospective French study. *Eur J Pediatr Surg*. 2017;27:352–60, <http://dx.doi.org/10.1055/s-0036-1597268>.
13. Lee PI, Chen PY, Huang YC, Lee CY, Lu CY, Chang MH, et al. Recommendations for rotavirus vaccine. *Pediatr Neonatol*. 2013;54:355–9, <http://dx.doi.org/10.1016/j.pedneo.2013.03.019>.
14. Nakagomi O, Cunliffe NA. Rotavirus vaccines: Entering a new stage of deployment. *Curr Opin Infect Dis*. 2007;20:7–501.
15. Kyrklund K, Pakarinen MP, Rintala RJ. Long-term bowel function, quality of life and sexual function in patients with anorectal malformations treated during the PSARP era. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26:336–42, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.010>.
16. Wester T, Granström AL. Hirschsprung disease-bowel function beyond childhood. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26:322–7, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.008>.
17. Diseth TH, Emblem R. Long-term psychosocial consequences of surgical congenital malformations. *Semin Pediatr Surg*. 2017;26:286–94, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.009>.
18. Reiner WG, Gearhart JP, Kropp B. Suicide and suicidal ideation in classic exstrophy. *J Urol*. 2008;180 4 Suppl:1661–3, <http://dx.doi.org/10.1016/j.juro.2008.03.115>, discussion 1663-1664.

19. Morini F, Valfrè L, Bagolan P. Long-term morbidity of congenital diaphragmatic hernia: A plea for standardization. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26:301–10, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.09.002>.
20. Tracy S, Chen C. Multidisciplinary long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia: A growing trend. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2014;19:385–91, <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2014.09.001>.
21. Hollinger LE, Harting MT, Lally KP. Long-term follow-up of congenital diaphragmatic hernia. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26:178–84, <http://dx.doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2017.04.007>.
22. Delacourt C, Hadchouel A, Toelen J, Rayyan M, de Blic J, Deprest J. Long term respiratory outcomes of congenital diaphragmatic hernia, esophageal atresia, and cardiovascular anomalies. *Semin Fetal Neonatal Med.* 2012;17:105–11, <http://dx.doi.org/10.1016/j.siny.2012.01.008>.
23. Pennaforte T, Rakza T, Fily A, Mur S, Diouta L, Sfeir R, et al., centre de référence HCD. [The long-term follow-up of patients with a congenital diaphragmatic hernia: review of the literature]. *Arch Pediatr.* 2013;20 Suppl:8–S11, [http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X\(13\)4-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0929-693X(13)4-0), artículo en francés.