

Estenosis esofágica congénita: A propósito de un caso

Raquel Oquendo,¹ Gisela Resumil,¹ Vanesa Villafañe,¹ Mariana Flores,¹ Daniel Navacchia,² Carlos Quintana¹

¹ Servicio de Gastroenterología Pediátrica, ² Servicios Centrales de Diagnóstico y Tratamiento; Hospital General de Niños "Dr Pedro de Elizalde", Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Acta Gastroenterol Latinoam 2014;44:59-61

Resumen

La estenosis esofágica congénita, una entidad rara de causa desconocida cuyos reportes han aumentado en los últimos años, requiere un alto índice de sospecha para su diagnóstico y tratamiento adecuado. Se puede clasificar en tres tipos basados en la etiología de la estenosis: restos traqueobronquiales, hipertrofia fibromuscular y diafragma membranoso. Los síntomas varían dependiendo de la localización y la severidad de la estenosis. Las alternativas terapéuticas se basan en la sospecha clínica del tipo histológico de la lesión, pudiendo ser la dilatación con balón o la resección del segmento estenótico. El diagnóstico definitivo es histológico.

Palabras claves. Estenosis esofágica congénita, resto traqueobronquial, hipertrofia fibromuscular, diafragma membranoso.

Congenital esophageal stenosis: A case report

Summary

Congenital esophageal stenosis, a rare disease of unknown cause which reports have increased in the last few years, requires a high index of suspicion for its diagnosis and treatment. It can be classified in three types based on the etiology of the stenosis: tracheobronchial rest, fibromuscular hypertrophy and membranous diaphragm. Symptoms may vary depending on location and severity of the stenosis. Treatment options are based on clinical suspicion of the histologic type and they can be balloon dilation or surgical resection of the stenotic segment. The definitive diagnosis is the histological study.

Key words. Congenital esophageal stenosis, tracheobronchial rest, fibromuscular hypertrophy, membranous diaphragm.

Correspondencia: Raquel Oquendo
Humahuaca 4676, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina
Tel: 1133523407
E-mail: raquel_oquendo@hotmail.com

La estenosis esofágica congénita (EEC) fue definida por Nihoul Fékété en 1987 como una estenosis intrínseca del esófago asociada a una malformación congénita de la arquitectura de la pared esofágica. Su incidencia es estimada en 1 de cada 25.000 a 50.000 nacidos vivos.¹ Es más frecuente en la raza blanca, no existiendo predilección por el sexo.² Se clasifica en tres entidades histológicas, incluyendo restos traqueo-bronquiales (RTB), hipertrofia fibromuscular (HFM) y diafragma membranoso (DM).^{1,3,4} Los RTB son causados por una anomalía de la separación entre el tracto respiratorio y el esófago alrededor del día 25 de gestación. La causa de la anomalía puede ser intrauterina por estrés o anoxia durante el primer mes del embarazo.^{2,4,5} Se requiere un alto índice de sospecha para diagnosticarla e instaurar un tratamiento adecuado. La mayoría de los casos de EEC se diagnostican durante el primer año de vida, con el comienzo de la deglución de semisólidos o sólidos, cuando la regurgitación y/o los vómitos de alimentos se convierten en una característica clínica destacada. La dilatación de la estenosis está siendo reconocida como un tratamiento inicial seguro y eficaz. Es importante distinguir los RTB de la HFM y el DM porque los RTB generalmente son tratados mediante la escisión quirúrgica, mientras que la HFM sin una estenosis severa y la DM se pueden tratar exitosamente mediante la dilatación con balón.⁶

El objetivo de la presentación es dar a conocer un caso de estenosis esofágica congénita en seguimiento en nuestro servicio y exponer los elementos clínicos, diagnósticos y terapéuticos del mismo.

Presentación del caso

Se presenta un lactante de 11 meses de edad, sin antecedentes perinatológicos ni heredofamiliares relevantes, alimentado con lactancia materna exclusiva hasta el quinto mes de vida a partir del cual comenzó la introducción

de semisólidos (papillas y licuados). Consultó al Servicio de Gastroenterología derivado por el pediatra de cabecera debido a que presentaba vómitos al ingerir sólidos y semisólidos que empeoraron desde el séptimo mes de vida. Al interrogatorio la madre refería que solo toleraba leche materna y galletitas embebidas en leche. Presentaba retardo en la progresión pondoestatural coincidente con el inicio de los síntomas. El resto del examen físico no tenía particularidades.

Se realizó un esofagograma baritado que mostró una dilatación esofágica proximal con una estenosis en el tercio distal (Figura 1). En la endoscopia digestiva alta se evidenció una estenosis esofágica puntiforme a 18 cm de la arcada dentaria superior con ensanchamiento proximal de la luz. Comenzó tratamiento con dilataciones con balón y bujías guiadas por fluoroscopia con resultado pobre (Figura 2).

Figura 1. *Esofagograma baritado: Se observa el esófago dilatado con una disminución del calibre en el extremo distal, con pasaje de sustancia de contraste en forma filiforme.*

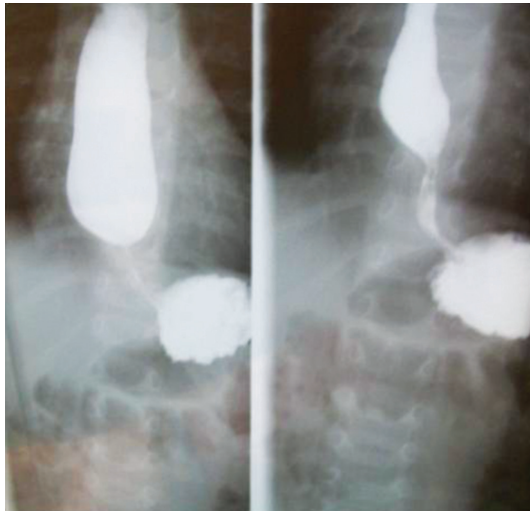
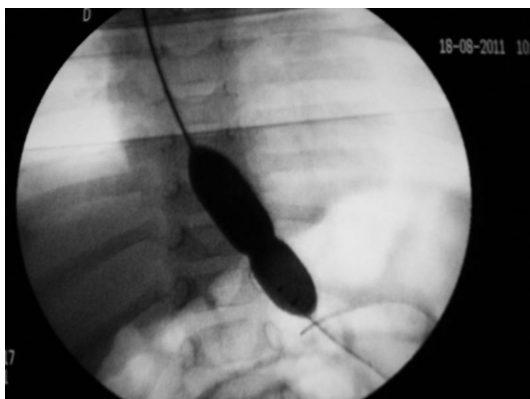


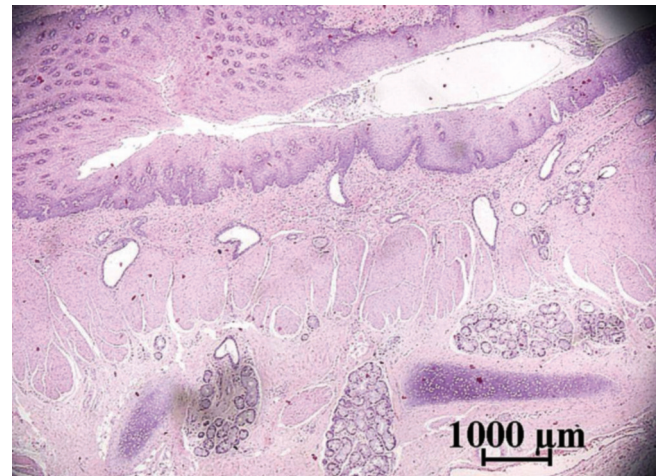
Figura 2. *Dilatación neumática con un balón de estenosis guiada por fluoroscopia.*



Basados en la sospecha clínica de estenosis esofágica congénita por RTB o HFM del esófago se decidió derivar al paciente al Servicio de Cirugía para la resolución quirúrgica del trastorno. En este servicio se realizó una toracotomía con resección del segmento estenótico ubicado en el tercio distal del esófago, que tenía aproximadamente 2 cm de largo, con una anastomosis término-terminal. El período postquirúrgico cursó con buena evolución clínica.

La anatomía patológica informó una pared esofágica que en la capa muscular presentaba áreas de hipertrofia y sectores de fibrosis, e islotes de cartilago bien diferenciado cercanos a la adventicia (Figura 3).

Figura 3. *Anatomía patológica: Se observa la pared esofágica y dos islotes de cartilago bien diferenciado próximos a la adventicia (HE 20X).*



Discusión

La EEC es una rara condición clínica de la infancia. De los tres tipos basados su etiología estenosis, los RTB son los más comunes, mientras que el DM es la variante menos común.⁷ Las estenosis por RTB y HFM se localizan frecuentemente en el tercio distal, mientras que el DM produce la estenosis del tercio medio. La estenosis por HFM mide entre 1 a 4 cm de longitud con configuración en reloj de arena. Los RTB se encuentran normalmente dentro de los 3 cm del cardias y a menudo producen una obstrucción de alto grado.^{3,4,7}

Se han reportado patologías asociadas en un 17% a 33% de los casos, incluyendo atresia esofágica, cardiopatías, atresias intestinales, malformaciones anorrectales, hipospadia, malformaciones cráneo-oro-faciales y cromosomopatías.² No se observaron anomalías asociadas en el caso presentado.

Si la estenosis es complaciente, puede ocultar el cuadro y retrasar el diagnóstico. Los niños con EEC típicamen-

te presentan como síntomas vómitos y disfagia progresiva, regurgitación y sialorrea. Por lo tanto, los signos y síntomas de la EEC recién aparecen en el período del destete con la introducción de los alimentos sólidos y semisólidos en la dieta.^{5,8} Jang y col informaron que la edad media en el momento del diagnóstico fue de 2 años y que el período de retraso en el diagnóstico osciló entre 11 y 84 meses.⁹ En el caso del paciente presentado los síntomas aparecieron alrededor de los 7 meses, coincidiendo con la bibliografía revisada.

La escasa prevalencia de la EEC, las dificultades para diferenciarla de la acalasia y la estenosis esofágica secundaria, especialmente la causada por enfermedad por reflujo, determinan problemas clínicos para el diagnóstico y el tratamiento.²

Los síntomas varían dependiendo de la localización y la severidad de la estenosis. Las estenosis altas se presentan con síntomas respiratorios y disfagia, mientras que las bajas se presentan con vómitos. Dependiendo de la gravedad de la estenosis, ésta podrá manifestarse desde el nacimiento o en el momento en que el niño inicia la nutrición basada en sólidos.^{1,3,4,10}

El diagnóstico se realiza mediante un esofagograma baritado y una endoscopia esofágica en los que se identifica el sitio de la estenosis y la dilatación esofágica proximal. El diagnóstico prequirúrgico de la EEC es importante y determina la modalidad de tratamiento. La ecografía transesofágica es útil para demostrar la presencia de RTB.^{2,8} La decisión del tratamiento con dilataciones o resección del segmento estenótico debe basarse en la sospecha clínica del tipo histológico de la lesión. Cuando los síntomas se inician en la infancia es difícil distinguir una EEC de una adquirida secundaria a reflujo gastroesofágico, ingestión de cáusticos o cuerpos extraños. Debe diferenciarse además de la compresión extrínseca por anillos vasculares y de la acalasia del cardias.^{3,10,11}

El tratamiento recomendado para la estenosis causada por RTB es quirúrgico porque se corre el riesgo de una ruptura esofágica si se intenta la dilatación. En la HFM pueden utilizarse dilataciones en la mayoría de los casos. Sin embargo, ésta no siempre es efectiva y en estos pacientes debe realizarse un tratamiento quirúrgico con resección y anastomosis término-terminal. La realización de la miotomía aún es un tema de debate y puede causar perforación esofágica.^{2,8} Cuando la EEC se localiza en el tercio distal, cerca del cardias, se recomienda realizar una funduplicatura, con o sin piloroplastia, para evitar el desarrollo de una esofagitis por reflujo.^{1,3,4,7,12} Con respecto a la MD, el tratamiento de elección es la realización de dilataciones seriadas y ocasionalmente requieren resección por esofagotomía.^{3,8,10} Se ha descrito la posibilidad de una resección por vía endoscópica con ondas de alta frecuencia o *cutter* en los casos menos frecuentes de estenosis por membranas esofágicas.¹³ La resección puede ser realizada por laparotomía o

toracotomía dependiendo de la localización de la lesión.¹⁴ Se han descrito diferentes métodos de dilatación con bujías en forma anterógrada y retrógrada y de dilatación hidrostática con balón. El resultado en la mayoría de los casos es satisfactorio, aunque algunos pueden requerir dilataciones posteriores del sitio de la anastomosis.⁷

Concluimos que el diagnóstico de la EEC es complejo y se debe tener por lo tanto una clara sospecha frente a un paciente que presenta vómitos y disfagia con la incorporación de los alimentos sólidos y semisólidos en la dieta. Cuando es diagnosticada la EEC, los pacientes deben ser tratados con una dilatación de la lesión guiada por fluoroscopia. Solo si la lesión no responde a una serie de dilataciones debería considerarse la resección quirúrgica. El pronóstico es generalmente bueno.

Referencias

1. Nihoul-Fekete C, De Backer A, Lortat-Jacob S, Pellerin D. Congenital esophageal stenosis: a review of 20 cases. *Pediatr Surg Int* 1987;2:86-92.
2. Shintaro A, Masaki N, Takamichi K, Tomohiro I, Shigehiko Y, Yutaka H, Ryoji O. Clinical characteristics and management of congenital esophageal stenosis: a report on 14 cases. *J Pediatr Surg* 2003;38:565-570.
3. Ramesh JC, Ramanujam TM, Jayaram G. Congenital esophageal stenosis: report of three cases, literature review, and a proposed classification. *Pediatr Surg Int* 2001;17:188-192.
4. Teitelbaum JE. Congenital anomalies. In: Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB, eds. *Pediatric gastrointestinal disease*. Ontario, Canada: BC Decker Inc 2000;365-366.
5. Nemolato S, De Hertogh G, Van Eyken P, Faa G, Geboes K. Oesophageal tracheobronchial remnants. *Gastroenterol Clin Biol* 2008;32:779-781.
6. Lee KS. Preoperative diagnosis of congenital esophageal stenosis caused by tracheobronchial remnants using miniprobe endoscopic ultrasonography in a child. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2012;15:52-56.
7. Villa Machado IC, Gómez JM. Estenosis esofágica congénita. *Univ Med* 2005;46:103-106.
8. Shigeru T, Chikara T, Naruaki M, Shiiki S, Kimio K, Eiji N, Toshihiro M. Congenital esophageal stenosis: therapeutic strategy based on etiology. *J Pediatr Surg* 2002;37:197-201.
9. Jang JY, Ko JS, Park KW, Kim WS, Kim IW, Jang JJ, Seo JK. Congenital esophageal stenosis with special reference to diagnosis and postoperative complications. *Korean J Pediatr* 1999;42:535-544.
10. Sanjeev A, Faraz K, Hanmin L, Richard R. Management of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2002;37:1024-1026.
11. Mustafa O, Tunc Ö, Feza MA, Tanju A. Congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnants. *J Pediatr Surg* 1997;32:1485-1487.
12. Kawahara H, Imura K, Yagi M, Kubota A. Clinical characteristic of congenital esophageal stenosis distal to associated oesophageal atresia. *Surgery* 2001;129:29-38.
13. Satoko Nose, Akio Kubota, Nisayoshi Kawara, Hiroomi Okuyama, Takahary Oue, Yuko Tazuke. Endoscopic membranectomy with a high frequency-wave snare/cutter for membranous stenosis in the upper gastrointestinal tract. *J Pediatr Surg* 2005;40:1486-1488.
14. Berrocal T, Torres I, Gutiérrez J, Prieto C, Del Hoyo ML, Lamas M. Congenital anomalies of the upper gastrointestinal tract. *Radiographics* 1999;19:855-872.