

## Informe de casos interesantes

## Estenosis esofágica congénita: informe de un caso

Dra. Daniela Goldbard-Rochman \*, Dra. Erika Montijo-Barrios \*\*, Dra. J Monserrat Cázares-Méndez \*\*\*, Dra. Luz María González \*\*\*\*

### RESUMEN

La estenosis esofágica congénita es excepcional y es debida a la persistencia de los remanentes embrionarios traqueobronquiales, que es la causa más común, existen otras como engrosamiento fibromuscular, diafragma membranoso, etc. La sospecha diagnóstica se basa en el interrogatorio y los estudios de imagen. Los síntomas más comunes son vómito y disfagia. El diagnóstico definitivo es histopatológico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica de la estenosis. Informamos el caso de una niña de cuatro años de edad con estenosis esofágica congénita confirmado por estudio histopatológico. Fue tratada con resección del tejido estenosado.

**Palabras clave:** Estenosis esofágica congénita, remanentes traqueobronquiales, vómito, disfagia, resección quirúrgica.

**L**a estenosis esofágica congénita es excepcional, ocurre en 1 de cada 25,000 a 50,000 recién nacidos vivos. Es un estrechamiento del esófago que obstruye el paso normal del bolo alimenticio. Las causas de estenosis esofágicas en niños

### ABSTRACT

Congenital esophageal stenosis is a rare condition, the most common cause is the persistency of embryonic tracheobronchial remnants. A tentative diagnosis is based on a physical examination and imaging studies. Dysphagia and vomiting are the most common complaints. A definitive diagnosis is based on a histopathologic study. The treatment of choice is surgical excision. We report a case of a four-year old girl with congenital esophageal stenosis successfully treated with surgical excision.

**Key words:** Congenital esophageal stenosis, tracheobronchial remnants, vomiting, dysphagia, surgical excision.

pueden ser congénitas o adquiridas.<sup>1</sup> En las congénitas el diagnóstico definitivo se basa principalmente en la histopatología; de acuerdo a ésta se clasifica en tres tipos: 1) por remanentes traqueobronquiales ectópicos, 2) por engrosamiento fibromuscular y 3) por presencia de un diafragma membranoso.<sup>2</sup>

La sintomatología se inicia principalmente con regurgitación y vómitos al introducir alimentos sólidos a la dieta. El esofagograma es un estudio diagnóstico inicial, que permite observar un estrechamiento del esófago, generalmente en su tercio medio. Los estudios de contraste del tubo digestivo alto en pacientes con disfagia de repetición, vómito, e infecciones recurrentes de vías aéreas superiores, ayudan a hacer el diagnóstico diferencial.<sup>2,3</sup> La endoscopia puede ser útil para el diagnóstico; sin embargo, las biopsias endoscópicas no suelen mostrar el tejido esofágico profundo. El diagnóstico definitivo se obtiene con el estudio histopatológico del segmento esofágico resecado, en el que se observan epitelio columnar seudoestratificado ciliado, glándulas seromucinosas, cartílago o ambos. El tratamiento es quirúrgico con resección del tejido estenosado seguido de una anastomosis termino-terminal.

\* Médico Residente de Pediatría, Instituto Nacional de Pediatría, México DF.

\*\* Médico Adscrito del Servicio de Gastronutrición Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría. México DF.

\*\*\* Médico Adscrito del Servicio de Gastronutrición Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría. México DF.

\*\*\*\* Médico Residente de Gastronutrición Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría. México DF.

Correspondencia: Dra. Daniela Goldbard-Rochman. Villa de las lomas No. 69. Fracc. Paseos de las Palmas Huixquilucan, Edo de México Cp. 52767. Tel: 52913753/ 0445523031689

Recibido: octubre, 2012.

Aceptado: abril, 2013.

Este artículo debe citarse como: Goldbard-Rochman D, Montijo-Barrios E, Cázares-Méndez JM, González LM. Estenosis esofágica congénita: informe de un caso. Acta Pediatr Mex 2013;34:230-233.

Á

## MATERIAL Y MÉTODO

Se revisaron los expedientes del Instituto Nacional de Pediatría (INP), del año 1992 al 2013, con diagnóstico de estenosis esofágica. Sólo hubo un caso de tipo congénito. Se hizo una revisión del tema y se describió el caso en cuestión.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Niña, de cuatro años de edad, sin antecedentes heredo-familiares de importancia. Nació de término, con peso adecuado para edad gestacional. Alimentada con seno materno los primeros 15 días de vida; posteriormente con fórmula. Desde los tres meses empezó a tener vómito una vez a la semana y regurgitación casi diariamente. Se diagnosticó enfermedad por reflujo gastroesofágico y se le trató con bloqueador de receptores de histamina H<sub>2</sub>. Posteriormente se cambió a fórmula antirreflujo a partir de los cuatro meses de edad durante dos meses, con lo cual cedieron los síntomas temporalmente. Inició alimentación complementaria a los cuatro meses; al año de edad se incorporó a la dieta familiar. Sin embargo, desde los seis meses de edad tenía vómito de contenido gastroalimentario cada semana o cada tres semanas. Estuvo internada previamente dos ocasiones en otras instituciones, por deshidratación debida a los vómitos postprandiales de contenido gastroalimentario, de más de 15 días de evolución.

En el INP se vio a la paciente con desnutrición aguda de segundo grado por intolerancia a la vía oral, pesó 13.380 kg, talla 104 cm (p/t -23.4% t/e 0.97%). Ingresó al Servicio de Urgencias. Se diagnosticó probable cuerpo extraño en esófago vs estenosis esofágica. Una gasometría reveló acidosis metabólica compensada con brecha aniónica normal, debida a vómitos de repetición. Una serie esofagogastrroduodenal (SEGD) mostró adecuada distensibilidad esofágica con engrosamiento de la mucosa esofágica en el tercio proximal y aclaramiento esofágico rápido. Una endoscopia permitió observar un cuerpo extraño (un frijol), en el tercio medio el cual fue retirado. Debajo de este se observó una estenosis, concéntrica, regular a 20 cm de la arcada dental. Se tomaron biopsias del área estenótica que mostraron esofagitis crónica moderada activa, las zonas supra e infraestenóticas con esofagitis crónica leve activa.

Se decidió realizar una toracotomía izquierda con objeto de resecar el segmento esofágico del tercio infe-

rior estenosado de 1.5 cm; se realizó una esofagoplastia termino-terminal sin complicaciones. Se envió la porción de esófago resecada a patología donde se halló fibrosis mural moderada e inflamación crónica focal. Las glándulas mucosas y las estructuras tubulares entre la capa muscular eran compatibles con remanentes embrionarios.

Al día 47 postquirúrgico la paciente tenía disfagia a sólidos, sin vómitos. Se realiza nueva SEGД que mostró inflamación de la mucosa en el tercio distal del esófago y una estenosis focal de 2.2 mm en la unión del tercio medio con el tercio distal. Se diagnosticó estenosis del sitio operado. Al día 54 postquirúrgico se realizó una panendoscopia que permitió observar a los 22 cm de la arcada dental, disminución del calibre de la luz esofágica que imposibilitaba el paso del endoscopio. Se tomaron biopsias del área estenótica y del antro gástrico que mostraron gastritis crónica folicular activa. Por este motivo se hizo un tratamiento con dilataciones esofágicas y protector gástrico, inhibidor de la bomba de protones; con series de cinco dilataciones semanales, por dos meses más con dilatadores cada vez de mayor calibre. 28 días después de la última dilatación, la paciente se encontraba asintomática, sin vómitos ni disfagia. Una SEGД de control mostró el esófago de forma y calibre normales, aun cuando existe una zona estrecha en el tercio distal que no impedía el



Figura 1.



**Figura 2.**

aclaramiento esofágico y de la unión esófago-gástrica subdiafragmática. Al quinto mes postoperatorio, la paciente acude a cita y se hallaba asintomática, con peso de 15.3 kg y talla de 103 cm, recuperación de P/T -10% y T/E -3.3%.

## ANÁLISIS

El primer caso de estenosis esofágica congénita, fue descrito por Frey y Duschl <sup>citado por 3,4</sup> en 1936, en una paciente de 19 años, quien falleció. Se hizo el diagnóstico de acalasia, y posteriormente en la necropsia se demostró la presencia de cartílago microscópico en el cardias <sup>3,4</sup>. No se ha visto una predisposición de raza o género en estenosis esofágica congénita; sin embargo, Zhao et al. refieren un discreto predominio en hombres, con una relación de 33:28. La edad de presentación generalmente inicia en la lactancia, la edad promedio de  $3.2 \pm 4.5$  meses, cuando se agregan alimentos sólidos a la dieta. Sin embargo, el diagnóstico se realiza comúnmente en prescolares debido a la dificultad para diferenciar la estenosis de otras patologías. <sup>2</sup> En nuestra paciente la sintomatología se inició a los tres meses de edad; se agudizó a los seis meses. Recibió múltiples tratamientos, sin mejoría significativa. El diagnóstico definitivo se realizó tres años y medio cuando la paciente mostraba peso y talla bajos.

El síntoma principal en esta patología es el vómito que aparece al iniciar la ablactación o cuando se comienza a dar alimentación en forma de papilla a partir del octavo mes de vida aproximadamente. Sin embargo, se ha visto en forma retrospectiva, que hay una historia de regurgitación

de comida no digerida, generalmente desde las semanas o meses de vida, y ahogamiento que acompaña a la alimentación. Otros síntomas incluyen hipersalivación, detención de crecimiento, disfagia, episodios de microaspiraciones que ocasionan neumonías de repetición, infecciones de vías aéreas superiores y cianosis. <sup>3</sup> En nuestra paciente el síntoma principal fue vómito, que en ocasiones era tan continuo y abundante, que ocasionó dos hospitalizaciones por deshidratación. Sin embargo, al revisar la historia clínica, cursaba con historia de reflujo gastroesofágico desde los tres meses de edad, donde la sintomatología era sutil y revirtió parcialmente con tratamiento antirreflujo. La mayoría de los casos son diagnosticados de forma inicial como acalasia o estenosis esofágica secundaria a reflujo esofágico <sup>2</sup>, por lo que es importante conocer las diferencias con estos.

El estudio inicial de elección es un esofagograma, que muestra el estrechamiento esofágico, generalmente en el tercio medio. Si se encuentra en el tercio inferior se puede sospechar que es debido a reflujo gastroesofágico o a la presencia de anillos de Schatzki <sup>2</sup> (repliegues mucosos de 2 a 3 mm de espesor con epitelio esofágico proximal y mucosa gástrica en la unión escamocolumnar del esófago). Si se encuentra en el tercio superior se debe sospechar sea causado por la ingestión de cáusticos o a epidermolisis bullosa. <sup>2</sup>

El esofagograma inicial, de nuestra paciente, se observó un engrosamiento de mucosa esofágica en su tercio proximal, a 20 cm de la arcada dental, como se corroboró posteriormente por endoscopia. Es importante realizar una pHmetría para descartar sea estenosis adquirida de tipo péptico; sin embargo, una pHmetría patológica no descarta la posibilidad que sea congénita. También puede ser útil la manometría para descartar acalasia. <sup>5</sup> Posteriormente se debe realizar una esofagoscopia con la cual se observará el sitio de la estenosis. Pudieran observarse lesiones que orienten al diagnóstico, en especial si es de tipo adquirido.

La biopsia del sitio estenosado, generalmente no es concluyente del diagnóstico; en ocasiones es necesaria estudiar la pieza quirúrgica para realizar el diagnóstico histológico. En las estenosis congénitas se hallarán remanentes traqueobronquiales, un epitelio columnar seudoestratificado ciliado, glándulas seromucosas o cartílago, ya sea solas o en conjunto. <sup>6</sup> El estudio histopatológico de la muestra de nuestra paciente reveló glándulas mucosas y estructuras

tubulares entre la capa muscular, compatibles con remanentes embrionarios.

En nuestra paciente se resecó el segmento estenosado y se realizó una anastomosis termino-terminal primaria, pues se había visto que los remanentes traqueobronquiales suelen ser resistentes a las dilataciones en 70% de los casos<sup>3</sup>. En los pacientes con engrosamiento fibromuscular y diafragma membranoso el tratamiento suele limitarse a dilataciones esofágicas.<sup>7,8</sup> Amae et al<sup>3</sup> mencionan que ocho de 11 de los pacientes que inicialmente se sometían a dilataciones esofágicas en los casos de remanentes traqueobronquiales, presentaban recurrencia. Jones et al<sup>7</sup> refieren hacer dilataciones esofágicas repetidas, para evitar una resección quirúrgica, pero en caso de resistencia a este tratamiento, habrá que optar por la resección quirúrgica. Un procedimiento antirreflujo (funduplicatura de Nissen) pudiera ser necesario si la unión gastroesofágica es removida.<sup>5</sup>

La perforación es una complicación de las dilataciones esofágicas, lo que hace necesaria la corrección quirúrgica, lo cual, a su vez puede tener complicaciones como dehiscencia del sitio de anastomosis y estenosis adquirida postquirúrgica. Esta última puede causar sintomatología similar, pero que responde adecuadamente a las dilataciones.<sup>2,5,7</sup> Esta situación la presentó nuestra paciente a los diez días de operada, por lo cual hubo que realizar múltiples dilatación esofágicas, que finalmente lograron una dilatación satisfactoria del área estenosada, y permitieron la alimentación adecuada hasta la recuperación de un buen estado de nutrición. Otra opción de tratamiento es la esofagoplastia con parche colónico y la técnica del tubo gástrico. Ambas técnicas se pueden utilizar cuando la resección es muy amplia y no permite la anastomosis término-terminal.<sup>8</sup> La técnica del tubo gástrico consiste en extender el fondo gástrico para lograr la distancia correcta del muñón esofágico que queda después de la resección.

## CONCLUSIONES

La estenosis esofágica congénita es una patología infrecuente, que se presenta generalmente con uno de los síntomas más comunes en edad pediátrica, el vómito. El diagnóstico generalmente es tardío por la rareza de la entidad. Es importante que sea conocida por todos los pediatras, para hacer un diagnóstico y tratamiento oportunos. Se debe sospechar en cualquier caso de sintomatología recurrente que no responde al tratamiento antirreflujo. El estudio de imagen de elección inicial es el esofagograma, pero el estudio diagnóstico definitivo es histológico. Los remanentes traqueobronquiales embrionarios son el tipo más común y el tratamiento es la resección quirúrgica.

Se espera un buen pronóstico, si el diagnóstico es oportuno y las complicaciones postquirúrgicas son mínimas.

## REFERENCIAS

1. Dohil R. Esophageal stenosis in children. *Gastrointest Endosc Clin North Am.* 1998;8:369-90.
2. Zhao L, Hsieh W, Hsu W. Congenital esophageal stenosis Owing to ectopic tracheobronchial remnants. *J Pediatr Surg.* 2004;39(8):1183-7.
3. Amae S, Nio M, Kaniyama T, Ishii T, Yoshida S, Hayashi Y, et al. Clinical characteristics and management of congenital esophageal stenosis: a report of 14 cases. *J Pediatr Surg.* 2003;38(4):565-70.
4. Deiraniya A K. Congenital oesophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. *Thorax.* 1974;29:720-5.
5. Ibrahim AH, Al Malki TA, Hamza FA, Bahnassy AF, et al. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts. *Pediatr Surg Int.* 2007;23:533-7.
6. Setty SP, Harrison MW. Congenital esophageal stenosis: A case report and review of the literature. *Europ J Pediatr Surg.* 2004;14:283-6.
7. Jones D W, Kunisaki S M, Teitelbaum DH. Congenital esophageal stenosis: the differential diagnosis and management. *Pediatr Surg Int.* 2010;26:547-51.
8. Raboel EH, Luoma R. Colon patch esophagoplasty: An alternative to total esophagus replacement?. *Europ J Pediatr Surg.* 2008;18:230-2.