

CASO CLÍNICO

Diagnóstico de estenosis esofágica congénita a los 10 meses edad

Congenital esophageal stenosis diagnosed at 10 months of age

Ricardo Jorge Hernández-Herrera,¹ María Guadalupe Salas-Rubio,¹ Felipe Javier Rodríguez-Herrera,¹
Juan Ramón Cepeda-García²

Resumen

Introducción. La estenosis esofágica congénita (EEC) se presenta en 1/25-50 000 nacidos vivos. Inicia con vómito postprandial desde el nacimiento y debe diferenciarse con el reflujo gastroesofágico (RGE).

Caso clínico. Lactante menor con vómito postprandial desde su nacimiento, tuvo casi ahogamiento en 3 ocasiones, se manejó como RGE con procinéticos y diferentes fórmulas lácteas. A los 10 meses de edad se practicó esofagograma y endoscopia; al segundo intento de dilatación con balón presentó sangrado, por lo que se realizó resección del sitio de estenosis y anastomosis término-terminal. En el estudio histológico se confirmó EEC variedad fibromuscular.

Conclusiones: Este paciente fue tratado como RGE hasta los 10 meses edad, se sospechó EEC debido a persistencia del vómito postprandial e intolerancia a semisólidos. Los estudios de imagen, como esofagograma y endoscopia, confirmaron el diagnóstico. La corrección quirúrgica fue realizada después de la dilatación endoscópica fallida.

Palabras clave: estenosis esofágica congénita, diagnóstico tardío.

Abstract

Background. Congenital esophageal stenosis (CES) occurs in 1/25-50 000 live births. It is a rare diagnosed and must be differentiated from gastroesophageal reflux disease (GERD).

Case report. We present the case of a 10-months old female with vomiting and regurgitations since the first day of life. The patient was treated as having GERD. She was administered different infant formulas including elemental formulas. On three occasions she had imminent bronchial aspiration. The patient's weight was normal because she received a diluted diet and elemental formula until 10 months of age. Esophagogram and endoscopy confirmed CES diagnosis. Surgery was done after the second endoscopic dilatation failure. End-to-end anastomosis was done at 11 months. Histopathological findings reported fibromuscular type of CES.

Conclusion. CES is a rare entity with a frequently delayed diagnosis. Patients are often treated according to diagnosis of GERD until intolerance to semisolid diet appears and CES is suspected. Esophagogram and esophageal endoscopy followed by balloon dilatation prior to end-to-end anastomosis is the treatment of choice.

Key words: congenital esophageal stenosis, delayed diagnosis.

¹Pediatra; ²Cirujano Pediatra; Servicio Médico del Municipio de San Pedro Garza García, Hospital OCA Monterrey, Nuevo León, México

Fecha de recepción: 24-03-09

Fecha de aceptación: 12-08-09

Introducción

La estenosis esofágica congénita (EEC) es una entidad extremadamente rara y se presenta con vómito postprandial desde las primeras horas de vida.¹ El vómito o regurgitaciones frecuentes son síntomas clave para sospechar una anormalidad esofágica, suelen presentarse casi inmediatamente después de la ingesta de alimentos y confundirse con reflujo gastroesofágico (RGE), patología que padece el 2-7% de la población occidental.¹⁻² Algunos signos que deben orientar al clínico al diagnóstico temprano son: dificultad a la ingesta, disfagia, sobre todo cuando la dieta cambia de lactancia materna o de leche industrializada a alimentos sólidos,³ y signos repetidos de ahogamiento durante la toma de alimentos y en los instantes que siguen. Cuando una anormalidad esofágica presenta obstrucción, como en la atresia de esófago tipo H (2 a 5%), puede asociarse a estenosis esofágica.⁴ Existen tres tipos de EEC: fibromuscular, membranosa y remanente traqueobronquial. Despues de confirmar histológicamente la variedad, se define la conducta terapéutica;⁵ se considera que las dos primeras responden a la dilatación con balón. La EEC no debe descartarse de primera intención en un paciente que inicia con vómito en la etapa neonatal. Debe diferenciarse de una mala técnica alimentaria, de enfermedad por reflujo, esofagitis, intolerancia a la proteína de la leche o acalasia en niños mayores. En la EEC, la intolerancia a los alimentos sólidos o semisólidos (INAS) se presenta al inicio de la ablactación.⁶ En el RGE, la INAS es más frecuente, de inicio más insidioso, y va disminuyendo en el primer año de vida, de tal manera que está presente en 87% de los pacientes a los 2 meses; en 70% a los 4 meses, en 45% a los 6 meses, en 22% a los 8 meses y en el 7% a los 12 meses de edad,⁷ y es aún menos frecuente la intolerancia a la proteína de la leche (<1%).⁸ Aunque que la misma estenosis esofágica se asocia a RGE,⁹ ésta se relaciona a una pobre ganancia de peso.¹⁰

Caso clínico

Lactante menor vista por primera vez a los 10 meses de edad, la cual acude por vómito postprandial recurrente desde el nacimiento. Ha sido tratada como reflujo gastroesofágico e intolerancia a la leche. Fue producto de 3^a gesta, de término, culminó en cesárea por cesárea previa, se obtuvo producto femenino, único, vivo, de 3 kg de peso al nacer, sin asfixia, fue egresada con la madre en alta temprana. No hay antecedentes heredofamiliares de importancia ni patológicos para su padecimiento. Es alimentada al seno materno por un mes; desde el primer día de vida refiere regurgitaciones y vómito postprandial inmediato que se controla parcialmente con alimentación lenta. A los 15 días de vida presenta inminencia de broncoaspiración, con cianosis, flacidez y apnea e ingresa a hospital por 24 horas; es egresada con diagnóstico de RGE con cisaprida y leche antirreflujo. En los primeros dos meses de vida continúa con vómito postprandial inmediato: desde unos segundos a menos de 5 minutos después de la ingesta de su leche. Aunque hubo mejoría, ésta fue parcial ya que presentó casi ahogamiento en 3 ocasiones en los 4 meses de vida, por lo que se agregó ranitidina, medidas antirreflujo, alimentación lenta y cambio a fórmulas de soya y elemental (Nutramigen[®]). A los 5 meses, su dieta es a base de leche y papilla licuados. A los 10 meses presentó intolerancia a líquidos y casi ahogamiento con los alimentos semisólidos. Presentó 10 vómitos en 24 horas previos al internamiento, por lo que se practica esofagograma. En el estudio se observa una zona de obstrucción esofágica en la unión entre el tercio medio y el distal, con reducción de la luz <2 mm, con una imagen en cola de ratón que semeja a la observada en la hipertrofia pilórica (Figura 1). Se realiza endoscopia que confirma los hallazgos de EEC y se extrae cuerpo extraño en cabo proximal del esófago: porción de manzana (Figura 2). Se inician dilataciones esofágicas con balón. En el segundo intento presenta sangrado; se deja en ayuno y se programa cirugía. Se instala catéter central y se indica meropenem y



Figura 1. Esofagograma donde se observa el sitio de estenosis en la unión del tercio medio con el tercio distal. También se observan restos de alimento: manzana (flecha).

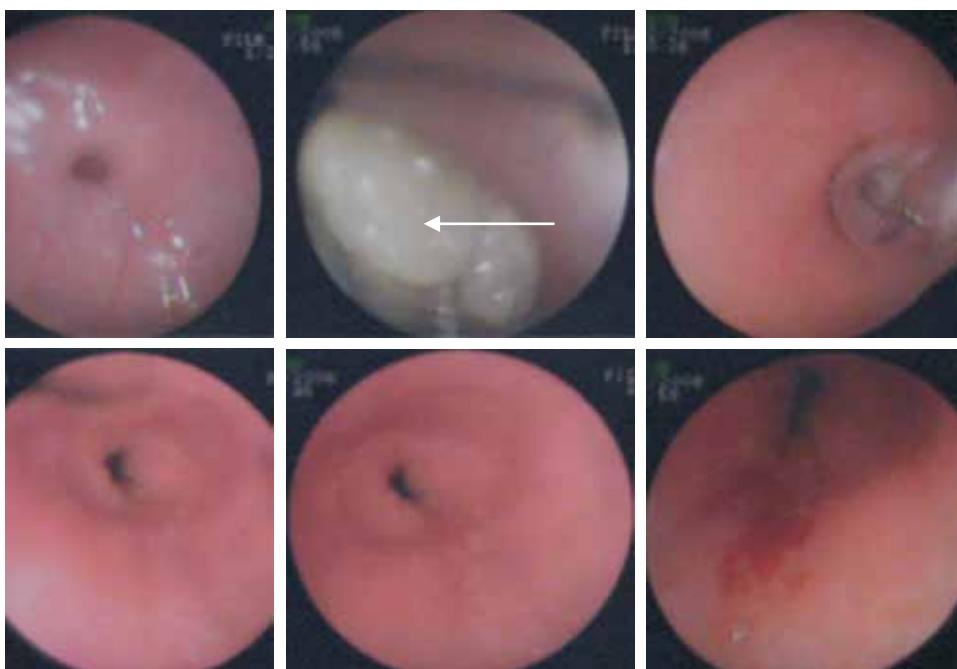


Figura 2. Resultados de la endoscopia esofágica, donde se observa el alimento (flecha) en la entrada del orificio de la estenosis que medía menos de 2 mm.

vancomicina ante el riesgo de mediastinitis. Se realiza resección esofágica del sitio de estenosis, con buena evolución postoperatoria. El resultado de la pieza quirúrgica reporta una EEC variedad fibrosa-muscular (Figura 3). Se egresa del hospital al séptimo día post-operatorio, tolerando la vía oral. No hubo complicaciones de infección en la herida quirúrgica ni infección en el sitio de la sonda pleural.

Discusión

Las anomalías congénitas del tracto gastrointestinal alto (TGA) incluyen al esófago, estómago

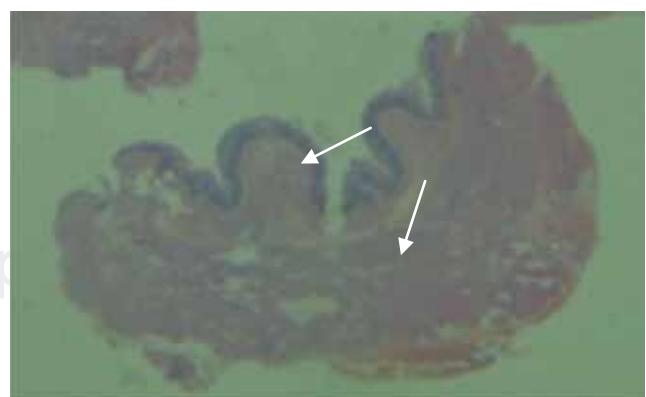


Figura 3. Corte histológico de la pieza quirúrgica del esófago, tercio medio. Se confirma variedad fibromuscular y se observa el engrosamiento de la pared esofágica.

y duodeno. En la mayoría, se presenta sintomatología obstructiva con reflujo; algunas veces se manifiestan en el neonato o niñez y otras hasta la edad adulta. Los estudios baritados o tomografía y endoscopia digestivas son de mucha ayuda. Las anomalías esofágicas se asocian hasta en el 25% a otros defectos, como ano imperforado, estenosis pilórica, atresia duodenal, páncreas anular y, menos frecuentemente, anomalías genito-urinarias, cardíacas y vertebrales, asociación VACTERL (anomalías vertebrales, ano imperforado, cardiopatía congénita, traqueales, esofágicas, renales y de extremidades).¹ La EEC se presenta en 1 de 50 000 nacidos vivos.⁶ La INAS es uno de los signos que hacen sospechar EEC, se presenta al iniciar la ablactación a los 5-6 meses de edad,¹¹ aunque existen casos de EEC reportados desde la niñez hasta adultos.^{12,13} Está claro que en el momento en que los resultados terapéuticos no sean satisfactorios se debe sospechar EEC.¹⁴ La mayoría de los pacientes deben ser tratados inicialmente con dilatación esofágica, pero si ésta es inefectiva, debe plantearse una toracotomía y resección del sitio de estenosis.⁴ A pesar de que la variedad fibrosa muscular de la EEC puede responder a la dilatación, los grados severos de estenosis requieren de escisión quirúrgica.¹⁵ Entre las series de casos de EEC más grandes reportadas, de 36 pacientes, se menciona la utilidad de la dilatación con balón como tratamiento único.¹⁶ Sin embargo, en otras series reportadas hubo necesidad de efectuar cirugía hasta en 78%.¹⁷ Entre las complicaciones de la dilatación con balón puede ocurrir una perforación esofágica y dependiendo de la prontitud con la que se maneje la perforación puede evitarse mediastinitis y sepsis.¹⁸ En esta paciente, la presencia de vómito desde el primer día de vida, con inminencia de casi ahogamiento en 3 ocasiones y la presencia de mucosa sana

perilesional, apoyan lesión congénita. La falta de respuesta al cambio frecuente de fórmulas y la INAS apoyaron la sospecha de EEC. Debido a que su alimentación fue administrada en forma lenta, logró un desarrollo pondero-estatural aceptable. Ya que el RGE es una enfermedad frecuente en los lactantes, y en la mayoría de los pacientes sólo se administran medidas dietéticas, medicamentos y cambio de fórmula láctea antirreflujo, la EEC, aunque poco frecuente, se debe considerar en el estudio integral del reflujo, realizando esofagograma o endoscopia; estos estudios coadyuvan a una evaluación integral, además de descartar la presencia de esofagitis asociada al RGE. Han surgido nuevas opciones en el diagnóstico y tratamiento, como el uso de ultrasonido endoscópico para definir el tipo de estenosis, programación de las dilataciones o cirugía,¹⁹ y el tratamiento quirúrgico por toracoscopía,²⁰ lo cual elimina una toracotomía.

Podemos concluir lo siguiente: esta lactante, vista por primera vez a los 10 meses, fue manejada como RGE desde el nacimiento, presentó casi ahogamiento en varias ocasiones y recibió varios tratamientos. La falta de respuesta al tratamiento médico, la pobre tolerancia a los alimentos semisólidos y el vómito postprandial persistente orientaron a sospechar de una EEC. La comprobación diagnóstica se realizó con estudios de imagen como el esofagograma y la endoscopia. Ante la presencia de vómito en el lactante, el RGE es el diagnóstico más probable; sin embargo, la semiología puede ayudar a diferenciar el RGE de otras patologías esofágicas que no deben ser descartadas de primera intención.

Autor de correspondencia: Dr. Ricardo J. Hernández Herrera
Correo electrónico: richdzher@hotmail.com

Referencias

1. 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.
2. Arín A, Iglesias A. Enfermedad por reflujo gastroesofágico. Anales Sis San Navarra 2003;26:251-268.
3. Diab N, Daher P, Ghorayeb Z, Korkmaz G. Congenital esophageal stenosis. Eur J Pediatr Surg 1999;9:177-181.

4. Vasudevan SA, Kerendi F, Lee H, Ricketts RR. Management of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2002;37:1024-1026.
5. Ibrahim AH, Al Malki TA, Hamza AF, Bahnassy AF. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts. *Pediatr Surg Int* 2007;23:533-537.
6. Murphy SG, Yazbeck S, Russo P. Isolated congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 1995;30:1238-1241.
7. Osatakul S, Sriplung H, Puettapiboon A, Junjana CO, Chamnongpakdi S. Prevalence and natural course of gastroesophageal reflux symptoms: a 1 year cohort study in Thai infants. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:63-67.
8. Campanozzi A, Boccia G, Pensabene L, Panetta F, Marseglia A, Strisciuglio P, et al. Prevalence and natural history of gastroesophageal reflux: pediatric prospective survey. *Pediatrics* 2009;123:779-783.
9. Kawahara H, Oue T, Okuyama H, Kubota A, Okada A. Esophageal motor function in congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2003;38:1716-1719.
10. Feng FH, Kong MS. Congenital esophageal stenosis treated with endoscopic balloon dilation: report of one case. *Acta Paediatr Taiwan* 1999;40:351-353.
11. Chao HC, Chen SY, Kong MS. Successful treatment of congenital esophageal web by endoscopic electrocauterization and balloon dilatation. *J Pediatr Surg* 2008;43:e13-e15.
12. Katzka DA, Levine MS, Ginsberg GG, Hammod R, Katz PO, Insko EK, et al. Congenital esophageal stenosis in adults. *Am J Gastroenterol* 2000;95:32-36.
13. Vergos M, Chapuis O, Desages BL, Messina MH. Congenital stenosis of the esophagus. A rare diagnosis in children and adults. *J Chir (Paris)* 1992;129:16-19.
14. Setty SP, Harrison MW. Congenital esophageal stenosis: a case report and review of the literature. *Eur J Pediatr Surg* 2004;14:283-286.
15. 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.
16. Takamizawa S, Tsugawa C, Mouri N, Satoh S, Kanegawa K, Nishijima E, et al. Congenital esophageal stenosis: therapeutic strategy based on etiology. *J Pediatr Surg* 2002;37:197-201.
17. Amae S, Nio M, Kamiyama T, Ishii T, Yoshida S, Hayashi Y, et al. Clinical characteristics and management of congenital esophageal stenosis: a report on 14 cases. *J Pediatr Surg* 2003;38:565-570.
18. de la Fuente-Lira M, Blanco-Benavides R. Esophageal perforation caused by balloon dilatations in a patient with achalasia. *Rev Gastroenterol Mex* 2001;66:206-208.
19. Usui N, Kamata H, Sawai T, Nakajima K, Soh H, Okada A. Usefulness of endoscopic ultrasonography in the diagnosis of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2002;37:1744-1746.
20. Martínez-Ferro M, Rubio M, Piaggio L, Laje P. Thoracoscopic approach for congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2006;41:E5-E7.