

Estenosis Esofagica Congenita

Presentacion de un caso y revision de la literatura

Héctor Francisco Fernández-Yáñez¹, Miguel Angel Alonso-Hernández²,
Pedro Urueta-Jimenez³, José Ramón Garrido-Rodriguez⁴,
Daniel García-Sánchez¹, Victor Hugo Tomita-Arcos¹

¹Residente de cuarto año de Cirugía Pediátrica

²Residente de primer año de Cirugía Pediátrica.

³Jefe Servicio de Cirugía Pediátrica

⁴Médico Adscrito al Servicio de Cirugía Pediátrica

Centro Hospitalario

Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”.
Av. Felix Cuevas No. 540, Col. Del. Valle. Deleg. Benito Juarez.
México D.F.

Solicitud de sobretiros: Dr. Héctor Francisco Fernández Yáñez
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”, Av. Félix Cuevas
Col. Del Valle. Deleg. Benito Juarez. No. 540. Col. Del Valle,
México D.F. C.P. 03100

Resumen

La estenosis esofágica congénita se define como una estenosis intrínseca del esófago secundaria a cualquier de las siguientes tres entidades histológicas : 1) remanentes traqueobronquiales, 2) engrosamiento fibromuscular, 3) presencia de membranas o diafragma esofágico. Las siguientes asociaciones pueden estar presentes hasta en un 17 a 33%: atresia esofágica, anomalías cardíacas, atresias intestinales, malformaciones anorectales y anomalía cromosómicas.

Sus manifestaciones clínicas principales de vómito y disfagia representan un reto por la variedad de diagnósticos diferenciales como son la acalasia o esofagitis secundaria a episodios de reflujo.

El tratamiento quirúrgico consiste en la resección del segmentoestenótico y anastomosis primaria con la posibilidad de funduplicatura gástrica en los casos en los cuales la estenosis sea de una longitud corta y que este próxima a la unión gastrosesofágica

Palabras claves: Estenosis esofagica; Anomalías asociadas; Remanente traqueobronquial; Engrosamiento fibromuscular; Membrana o diafragma esofagico.



Stenosis Esofágica Congénita

Outline of a case and revision of the literature

Abstract

The congenital esophageal stenosis is defined as an intrinsic stenosis of the esophagus caused by one of the three histologically groups: 1) tracheobronchial remnants, 2) fibromuscular thickening and 3) membranous webbing. The following anomalies can be associated in up to 17 to 33%: atresia esophageal, cardiac anomalies, intestinal atresia, cardiac anomalies, anorectal malformations and chromosomal anomalies.

The main clinically significant symptoms, vomiting and dysphagia, represent a challenge for the variety of differential diagnosis like achalasia or peptic stricture secondary to reflux esophagitis.

The surgical treatment consisted of resecting the stenotic segment and then performing a primary anastomosis with the possibility of an antireflux procedure in those cases where the stenosis is close to the esophageal-gastric union.

Index words: Stenosis esofágica; Anomalies associated; Remnant bronchial; Thickening fmd; Membrane or diafragma esophageal.

Introducción

La estenosis esofágica congénita es una condición rara intrínseca de la pared esofágica frecuentemente asociada a otras anomalías que tiene una presentación clínica caracterizada por vómito, disfagia y síntomas adicionales como pudieran ser retardo en el crecimiento, sibilancias o cianosis lo cual muchas veces lleva a un tratamiento inapropiado antes de que el diagnóstico correcto sea establecido.

Por lo que el propósito de este reporte de caso es revisar las manifestaciones, tipos, clasificaciones, diagnóstico y tratamiento de estenosis esofágica congénita que lleven al experto a la evaluación correcta de las distintas posibilidades diagnósticas para el tratamiento oportuno de los pacientes con vómito, disfagia u otros.

Caso clínico

Se trata de paciente femenino con antecedentes de ser hija de madre de 38 años al momento del parto, producto de la G-V, embarazo normoevolutivo, con control prenatal regular e ingesta de multivitamínicos.

A los 36 SDG inicia con trabajo de parto y presenta RPM, la cual evoluciona a 20 hrs decidiéndose interrupción de embarazo por vía cesárea, obteniendo producto único nacido vivo que requiere de maniobras básicas de reanimación, apgar 8/9, peso: 1800gr, pasa a UCIN por antecedente de RPM, donde posteriormente inicia con vómitos biliares.

Se solicita Rx de control, la cual presenta imagen de doble burbuja que es corroborada a su

ingreso motivo por el cual es enviado a este hospital.

A la exploración presenta precordio hiperdinámico con presencia de soplo sistólico paraesternal izquierdo grado II/VI, sin compromiso pulmonar, abdomen blando depresible no doloroso con peristalsis presente, sin datos de irritación.

Se valoró por cardiología pediátrica quien reportó la presencia de una PCA 4.5mm, con CIA pequeña, sin contraindicación para el procedimiento quirúrgico.

Durante su estancia se encuentra dificultad para el paso de sonda orogastrica realizándose esofagograma (figura 1) y endoscopia que confirman la presencia de estenosis esofágica en tercio distal a esófago, por lo que al séptimo día de vida se decide someter a laparotomía exploradora en donde se encuentra dilatación de duodeno proximal hasta la 3ra porción además de estenosis del tercio distal de esófago (figura 2).

Durante la cirugía se realiza enterotomía en sitio de transición duodenal y se encuentra membrana duodenal no fenestrada por lo que se realiza resección de membrana y enteroplastia.

A nivel esofágico se realizó endoscopia para localizar el sitio exacto y longitud de estenosis por visión directa y transiluminación realizándose incisión longitudinal de aproximadamente 1.5 cms sobre sitio de estenosis y anastomosis tipo Mikulics también se realizó funduplicatura tipo Nissen dada la cercanía con la unión esofagogastrica.





Figura 1. Esófagograma con estenosis esofágica

A 6 meses de seguimiento su evolución ha sido satisfactoria con peso y talla para su edad y un adecuado paso de medio de contraste tanto a nivel esofágico como a nivel duodenal.

Conclusiones

La estenosis esofágica congénita (EEC) es la estenosis intrínseca del esófago causado por malformaciones en la arquitectura de su pared.

Su incidencia reportada va de 1 en 25, 000 a 50, 000 RN y su asociación con otras anomalías es de un 17 a 33% en las cuales se incluyen atresia esofágica, cardiopatías, atresias intestinales, malformaciones ano-rectales y anormalidades cromosomales.¹

Aunado a la rareza de la EEC esta la dificultad para la diferenciación con acalasia y estenosis esofágica secundaria, especialmente estenosis causada por esofagitis por reflujo gastroesofágico.

El cuadro clínico inicia habitualmente a partir de los 4 meses de edad cuando generalmente se introduce una dieta sólida siendo el vómito y la disfagia la principal sintomatología que aunado a estos pueden presentarse sialorrea, retraso en el crecimiento, episodios de aspiración condicionando cuadros recurrentes de neumonía, infec-



Figura 2. Estenosis esofágica congénita de tercio inferior

ciones repetitivas del tracto respiratorio superior e impactación de alimentos.

En la mayoría de los casos los pacientes con EEC son diagnosticados como acalasia o como un evento de complicación secundaria a esofagitis por reflujo gastroesofágico.

El esófagograma es el principal diagnóstico de gabinete y se clasifica en 2 :

Ia. Estenosis del tercio distal del esófago con un estrechamiento paulatino.

Ib. Estenosis del tercio distal del esófago con un estrechamiento abrupto.

II. Estenosis del tercio distal del esófago en forma de cuello de botella o en reloj de arena.

Es necesario practicar una esofagoscopia para poder confirmar el diagnóstico y determinar de forma precisa la ubicación además de la longitud de la estenosis esofágica que en la mayoría de los casos va de 1 a 2,5cms.

Existen 3 tipos de estenosis esofágica congénita: 1) Secundario a remanente traqueobronqueal (RTB), 2) Estenosis fibromuscular (FM) y 3) Membrana o diafragma esofágico.

En la estenosis FM y RTB ambos muestran una estenosis segmentaria con dilatación proximal.

En la FM la estenosis habitualmente es encontrado en el tercio medio del esófago mientras que en la RTB se localiza en el tercio distal.

Las estenosis adquiridas pueden ser divididas en 1) traumática, 2) inflamatoria, 3) péptica y 4) secundario a procesos quirúrgicos.

En los casos estenosis adquiridas estas son diagnosticadas por el complemento de pH metría, SEG-D y endoscopia con toma de biopsia.

Aunque en años recientes se han reportado métodos menos invasivos de tratamiento como la dilatación se ha visto que este puede ser muy limitado e incluso resultar en complicaciones tales como la ruptura esofágica.³

También se ha descrito la resección vía endoscópica con ondas de alta frecuencia o cutter en los casos menos frecuentes de estenosis por membranas esofágicas.⁴

El tratamiento quirúrgico sugerido en la mayoría de la literatura es la resección del segmento estenótico con anastomosis primaria aunque nosotros realizamos una anastomosis tipo Mikulic que pudiera ser aplicados en los casos con una EEC de longitud estrecha y que este muy próxima a la unión esofagogastrica.

Ya previamente existen casos reportados en los cuales se practica una miectomía circular sin resección y con cierre horizontal sobre todo en los casos de estenosis de segmento corto.⁵

El abordaje puede ser abdominal o toracoabdominal dependiendo de la localización de la lesión.⁶

Un procedimiento antireflujo es necesario si la unión gastroesofágica se ve involucrada como posible reflujo postoperatorio.

Las complicaciones postoperatoria no son comunes pero la posibilidad de fuga, estenosis de la anastomosis, hernia hiatal y reflujo gastroesofágico son latentes por lo cual hay que tener una vigilancia estrecha.

Otro importante dato a tener en cuenta es la nada rara posibilidad de trastornos en motilidad esofágica e intestinal con la que se pueden ver involucrados que incluso pueden hacer sospechar en reflujo gastroesofágico y estenosis esofágica recidivante,⁷ por lo que la evaluación videomanométrica junto con la fluoroscopia es de utilidad para la valoración integral del paciente.⁸

Referencias

1. Shintaro Amae, Masaki Nio, Takamichi Kamiyama, Tomohiro Ishii, Shigehiko Yoshida, Yutaka Hayashi. Clinical Characteristics and Management of congenital esophageal stenosis: A report on 14 cases. *Journal of Pediatric Surgery* 2003; 38: 565 – 570.
2. Lu-Lu Zhao, Wu-Shiun Hsieh, Wen-Ming Hsu. Congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants. *Journal of pediatric surgery* 2004; 39: 1183-1187.
3. Hsun-Chin Chao, Shih-Yeh Chen, Man-Shran Kong. Succesful treatment of congenital esophageal web by endoscopic electrocauterization and ballon dilatation. *Journal of Pediatric Surgery* 2008; 43: E13-E15.
4. Satoko Nose, Akio Kubota, Nisayoshi Kawara, Hiroomi Okuyama, Takahary Oue, Yuko Tazuke. Endoscopic membranectomy whit a high frequency-wave snare/cutter for membranous stenosis in the upper gastrointestinal tract. *Journal of Pediatric Surgery* 2005; 40: 1486-1488.
5. Kosaku Maeda, Chieko Hisamatsu, Tomomi Hasegawa, Hiroshi Tanaka, Yutaka Okita. Circular myectomy for the treatment of congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnant. *Journal of pediatric Surgery* 2004; 39: 1765-1768.
6. Marcelo Martinez Ferro, Martin Rubio, Lisandro Praggio, Pablo Laje. Thoracoscopic approach for congenital asophageal stenosis. *Journal of Pediatric Surgery* 2006; 41: E5 – E7.
7. Hisayoshi Kawahara, Takaharu Oue, Hiroomi Okuyama, Akio Kubota, Akira Okada. Esophageal Motor function in congenital esophageal stenosis. *Journal of pediatric surgery* 2003; 38: 1716 – 1719.
8. Hisayoshi Kawahara, Akio Kubota, Hiroomi Okuyama, Takaharu Oue, Yuko Tazuke, Akira Okada. The usefulness of videomanometry for studying pediatric esophageal motor disease. *Journal of Pediatric Surgery* 2004; 39: 1754-1757.

