



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

**FACULTAD DE MEDICINA DIVISION DE
ESTUDIOS DE POSGRADO
SECRETARIA DE SALUD**

INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

**ESTENOSIS ESOFÁGICA CONGÉNITA:
INFORME DE CASO**

T E S I S

**PARA OBTENER EL TÍTULO DE:
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA MÉDICA**

P R E S E N T A:

DRA. DANIELA GOLDBARD ROCHMAN

TUTOR DE TESIS:

DRA. ERIKA MONTIJO BARRIOS

CO-TUTOR DE TESIS:

DRA. J. MONSERRAT CÁZARES MÉNDEZ

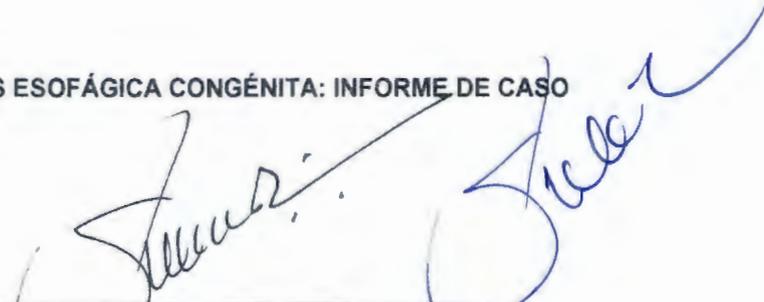
MEXICO, 2013



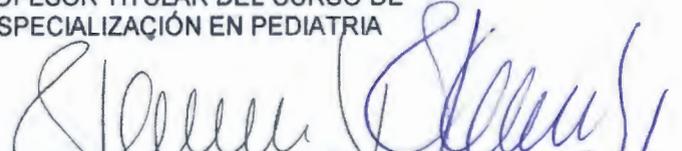
I N P
**CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN**

C I D
NO CIRCULA

ESTENOSIS ESOFÁGICA CONGÉNITA: INFORME DE CASO



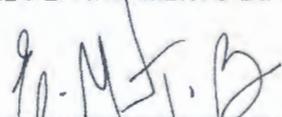
DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
DIRECTOR GENERAL INP
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE
ESPECIALIZACIÓN EN PEDIATRÍA



DRA. ROSAURA ROSAS VARGAS
DIRECTORA DE ENSEÑANZA



DR. LUIS MARTÍN GARRIDO GARCÍA
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DRA. ERIKA MONTIJO BARRIOS
TUTOR DE TESIS



DRA. J. MONSERRAT CÁZARES MÉNDEZ
CO-TUTOR DE TESIS



ESTENOSIS ESOFÁGICA CONGÉNITA: INFORME DE CASO

RESUMEN

La estenosis esofágica congénita es una condición rara, los remanentes traqueobronquiales son la causa más común. 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 quirúrgico, con resección de la estenosis. Informamos un caso de estenosis esofágica congénita con diagnóstico histopatológico, tratado con resección de tejido estenosado.

Palabras clave: estenosis esofágica, remanentes traqueobronquiales,

ABSTRACT

The congenital esophageal stenosis is a rare condition, the most common cause are the tracheobronchial remnants. A tentative diagnosis is based on a physical examination and imaging studies. Dysphagia and vomiting are the most common complaints. A certain diagnosis can be made only by histopathology. The ultimate treatment is surgical excision. We report a case of congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants, treated with surgical excision.

Key words: esophageal stenosis, tracheobronchial remnants,

INTRODUCCIÓN

La estenosis esofágica congénita es una condición rara, que ocurre en 1 de cada 25,000 a 50,000 recién nacidos vivos. Esta se define como un estrechamiento intrínseco del esófago que obstruye el paso normal del bolo alimenticio. Las causas de estenosis esofágicas en edades pediátricas se pueden dividir en congénitas o adquiridas.¹ En el caso de las congénitas el diagnóstico se basa principalmente en la histopatología, y de acuerdo a esta se clasifica en 3 tipos: 1) remanentes traqueobronquiales ectópicos, 2) engrosamiento fibromuscular y 3) diafragma membranoso.²

La sintomatología inicia, al introducir alimentos sólidos a la dieta, principalmente con regurgitación y vómitos. El esofagograma ha sido la herramienta diagnóstica inicial, donde se observa una estrechamiento esofágico, generalmente en el tercio medio del esófago. La realización de estudios de contraste de tubo digestivo alto, a pacientes que sufren de disfagia de repetición, vómito, e infecciones recurrentes de vías aéreas superiores, nos ayuda a hacer el diagnóstico diferencial.^{2,3} La endoscopia puede ser de ayuda para el diagnóstico, sin embargo con las biopsias endoscópicas no se suele demostrar el tejido esofágico profundo. El diagnóstico certero es la histopatología del segmento esofágico resecado, donde se observa epitelio columnar pseudoestratificado ciliado, glándulas seromucinosas y/o cartílago. El tratamiento es quirúrgico con resección del tejido estenosado y la realización de una anastomosis termino-terminal.

MATERIAL Y MÉTODO

Se realiza una revisión de expedientes en el Instituto Nacional de Pediatría, del año 1992 al actual, con el diagnóstico de estenosis esofágica, encontrando sólo 1 caso de tipo congénito. Se realiza una revisión del tema así como la descripción del caso en cuestión.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenino, quien acude por primera vez al Instituto Nacional de Pediatría, a los 4 años de edad, sin antecedentes heredofamiliares de importancia, siendo producto de término, con peso adecuado para edad gestacional. Alimentada con seno materno los primeros 15 días de vida, posteriormente con fórmula de inicio. Desde los 3 meses presenta un vómito semanal y regurgitación casi diariamente, con lo que se hace diagnóstico de enfermedad por reflujo gastroesofágico y se inicia tratamiento a base de bloqueador de receptores de histamina H2 a dosis no especificada. Posteriormente se indica cambio a fórmula antirreflujo a partir de los 4 meses de edad durante 2 meses, cediendo los síntomas temporalmente. Se ab lacta a los 4 meses de edad y a los 6 meses cambia a fórmula de seguimiento. A partir del año de edad toma leche entera y se integra a la dieta familiar. Desde los 6 meses de edad presenta un vómito de contenido gastroalimentario cada 1-3 semanas, relacionado a la alimentación. Sin otra sintomatología acompañante. Refiere 2 internamientos previos, en otras instituciones, por

deshidratación secundarios a la presencia de vómitos postprandiales de contenido gastrointestinal, de más de 15 días de evolución.

Se encuentra a la paciente con desnutrición aguda de segundo grado con un peso de 13.380 kg y una talla 104cm (p/t -23.4% t/e 0.97%) Se ingresa al servicio de urgencias, por intolerancia a la vía oral, con diagnóstico de probable cuerpo extraño en esófago vs estenosis esofágica. Dentro del abordaje inicial se demuestra gasométricamente, la presencia de acidosis metabólica compensada de anión gap normal, secundaria a la presencia de vómitos de repetición. Se realiza una Serie Esofagogastroduodenal (SEGD) donde se muestra adecuada distensibilidad esofágica con engrosamiento de mucosa esofágica en tercio proximal y aclaramiento esofágico rápido. Posteriormente se realiza una endoscopia en la que se observa en tercio medio un cuerpo extraño (frijol) el cual es retirado. Por debajo de este se observa un área de estenosis, concéntrica, regular a 20cm de la arcada dental, se toman biopsias del área estenótica que muestran esofagitis crónica moderada activa, y de las zonas supra e infraestenóticas que muestran esofagitis crónica leve activa.

Posteriormente se realizó toracotomía izquierda para resección del segmento esofágico del tercio inferior estenosado de 1.5cm con esofagoplastia termino-terminal sin complicaciones. Se envía porción de esófago resecada a patología mostrando estenosis esofágica con fibrosis mural moderada e inflamación crónica focal. Glándulas mucosas y estructuras tubulares entre la capa muscular compatibles con remanentes embrionarios.

Al día 47 postquirúrgico la paciente refiere disfagia a sólidos, sin historia de vómitos, por lo que se realiza nueva SEG D que demuestra inflamación de mucosa en tercio distal del esófago, con estenosis focal de 2.2mm en unión de tercio medio con tercio distal, diagnosticando estenosis de sitio quirúrgico. Posteriormente, al día 54 postquirúrgico se realiza una panendoscopia en donde se observa a los 22cm de la arcada dental, disminución en el calibre de luz esofágica que imposibilita el paso del endoscopio, se toman biopsias del área estenótica y de antro gástrico donde se reporta gastritis crónica folicular activa, por lo que se inicia tratamiento con dilataciones esofágicas y protector gástrico. Se continúa con serie de 5 dilataciones semanales, por 2 meses más con dilatadores de mayor calibre. 28 días posteriores a la última dilatación, la paciente se encuentra asintomática, niega la presencia de vómitos y disfagia y se realiza SEG D de control que muestra esófago de forma y calibre normal con anillo de estrechamiento a nivel de tercio distal que no impide aclaramiento esofágico, y unión esófago-gástrica

subdiafragmática. Al 5to mes postquirúrgicos, la paciente acude a cita de control encontrándose asintomática, con peso de 15.3kg y talla de 103cm, con recuperación de P/T -10% y T/E -3.3% .



Figura 1. SEG: Área de estenosis, concéntrica, regular a 20cm de la arcada dental



Figura 2. SEG: Esófago de forma y calibre normal con anillo de estrechamiento a nivel de tercio distal que no impide aclaramiento esofágico, y unión esófago-gástrica subdiafragmática.

DISCUSIÓN

El primer caso reportado de estenosis esofágica congénita, fue por Frey y Duschl en 1936, en una niña de 19 años, quien muere con el diagnóstico de acalasia, y posteriormente se demostró la presencia de cartílago microscópico en el cardias^{3,4} No se ha visto una predisposición de raza o género en el caso de las de origen congénito, sin embargo Lulu Zhao, et.al. refieren un discreto predominio en hombres, con una relación de 33:28. La edad de presentación generalmente inicia en la lactancia, con una edad promedio de 3.2+/_ 4.5 meses al integrar los alimentos sólidos a la dieta. Sin embargo el diagnóstico ocurre comúnmente en prescolares debido a la dificultad que este conlleva para diferenciarlo de otras patologías.² En el caso de nuestro paciente la sintomatología inició desde 3 meses de edad, agudizándose a los 6 meses, llevando múltiples

tratamientos, sin mejoría significativa en la sintomatología. El diagnóstico definitivo se realiza 3 años y medio después de esto, ya cuando la paciente presenta alteración en peso y talla.

El síntoma pivote en esta patología es el vómito que se presenta al iniciar la ablactación o cuando se comienza alimentación en forma de picados a partir del octavo mes de vida aproximadamente, sin embargo se ha visto de forma retrospectiva, la historia de regurgitación de comida no digerida, que generalmente inicia a las semanas o meses de vida, y ahogamiento que acompaña a la alimentación. Otros síntomas incluyen hipersalivación, falla de medro, disfagia, episodios de microaspiraciones que ocasionan neumonías de repetición, infecciones de vías aéreas superiores y cianosis.³ En nuestro paciente el síntoma principal fue vómito, que en ocasiones era tan continuo y abundante, que ocasionó 2 hospitalizaciones por deshidratación. Sin embargo, al revisar la historia clínica, cursaba con historia de reflujo gastroesofágico desde los 3 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 ², por lo que es importante conocer las diferencias con estos.

Dentro del abordaje inicial, el estudio de elección es un esofagograma, en donde se observara el sitio de estrechamiento esofágico, generalmente se observa en el tercio medio del esófago, mientras que si lo encontramos en el tercio inferior podemos sospechar de una entidad secundaria a reflujo gastroesofágico o a anillos de Schatzki y en el tercio superior debemos sospechar sea secundario a ingesta de cáusticos o epidermólisis bullosa.² En el esofagograma inicial, de nuestro paciente, se observa un sitio de engrosamiento de mucosa esofágica en tercio proximal, el cual se corrobora su localización a 20cm de la arcada dental, posteriormente por endoscopía. Es importante realizar pHmetría para descartar sea adquirido de tipo péptico, sin embargo una pHmetría patológica no descarta la posibilidad de ser congénita. También pudiera ser de utilidad la realización de manometría para descartar acalasia.⁵ Posteriormente se debe realizar esofagoscopia en donde se observará el sitio de estenosis, y pudieran coexistir lesiones que nos orienten al diagnóstico, en especial si se trata de tipo adquirido. La biopsia del sitio estenosado, generalmente no es concluyente del diagnóstico, por lo que en ocasiones la pieza quirúrgica es necesaria para realizar el diagnóstico histológico, donde se describirá, en los casos de remanentes traquebronquiales, un epitelio columnar pseudoestratificado ciliado, glándulas seromucinosas o cartílago, ya sea solas o en

conjunto.⁶, En el reporte histopatológico del paciente de esta revisión se describen glándulas mucosas y estructuras tubulares entre la capa muscular, el cual es compatibles con remanentes embrionarios.

En nuestra paciente se decidió realizar resección del segmento estenosado con anastomosis termino-terminal primaria, ya que se ha demostrado que los remanentes traqueobronquiales suelen ser resistentes a las dilataciones en un 70% de los casos. En los pacientes con engrosamiento fibromuscular y de diafragma membranoso el tratamiento suele, en cambio, enfocarse en la realización de dilataciones esofágicas.^{7,8} Amae et.al³ menciona que 8 de 11 de los pacientes que inicialmente se sometían a dilataciones esofágicas en los casos de remanentes traqueobronquiales, presentaban recurrencia. Douglas E. Jones et.al⁷ aún sugieren la realización de dilataciones esofágicas de repetición, para así evitar resección quirúrgica, pero si se demuestra resistencia al tratamiento, entonces la resección quirúrgica es el tratamiento de elección. Un procedimiento antirreflujo pudiera ser necesario si la unión gastroesofágica es removida.⁵ La perforación es una complicación de las dilataciones esofágicas, que lleva a la necesidad de corrección quirúrgica. Mientras tanto la resección quirúrgica puede presentar como complicaciones dehiscencia del sitio de anastomosis y estenosis adquirida postquirúrgica, en ésta última experimentando sintomatología similar, pero que responde adecuadamente a las dilataciones.^{2,5,7} situación que presentó nuestro paciente a los 10 días postquirúrgicos, requiriendo múltiples dilatación esofágicas, logrando finalmente una adecuada dilatación del área estenosada, y permitiendo la adecuada alimentación hasta recuperación del estado de desnutrición inicial con el cual se presentó. Otra opción de tratamiento es la esofagoplastia con parche colónico, la cual se puede utilizar cuando la resección es muy amplia que no permite la anastomosis término-terminal.⁸ Así como el tubo gástrico.

CONCLUSIONES

La estenosis esofágica congénita es una patología poco frecuente, que se presenta generalmente con uno de los síntomas más comunes en edad pediátrica, vómito. El diagnóstico generalmente es retardado por ser una entidad rara, por lo que es importante sea conocida por todo médico pediatra, para así lograr un diagnóstico y tratamiento oportuno. Se debe sospechar ante cualquier caso de sintomatología recurrente que no responde a tratamiento antirreflujo. El estudio de imagen de elección inicial es el

esofagograma, pero el estudio diagnóstico definitivo es histológico. Los remanentes traqueobronquiales 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: 369-390.
- 2.- Zhao L, Hsieh W, Hsu W. Congenital Esophageal Stenosis Owing to Ectopic Tracheobronchial Remnants. *Journal of Pediatric Surgery.* 2004;39;8:1183-1187.
- 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. *Journal of Pediatric Surgery.* 2003;38;4: 565-570.
- 4.- Deiraniya A K. Congenital oesophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. *Thorax* 1974;29: 720-725.
- 5.- Ashraf H, Ibrahim M, Talal A, Al Malki, Alaa F, Hamza et al. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts. *Pediatric Surgery Int.* 2007;23: 533-537
- 6.- Setty S.P, Harrison. M.W. Congenital Esophageal Stenosis: A Case Report and Review of the Literature. *European Journal of Pediatric Surgery.* 2004;14: 283-286.
- 7.- Jones D W, Kunisaki S M ,Teitelbaum D H. Congenital esophageal stenosis: the differential diagnosis and management. *Pediatr Surg Int* 2010; 26:547-551.
- 8.- Raboel E H. Luoma R. Colon Patch Esophagoplasty: An Alternative to Total Esophagus Replacement?. *European Journal of Pediatric Surgery.* 2008;18: 230-232.

I N P
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACIÓN