

Estenosis esofágica congénita asociada a atresia esofágica. Presentación de un caso.

HOSPITAL PROVINCIAL PEDIÁTRICO DOCENTE "DR. ELISEO NOEL CAAMAÑO"
MATANZAS

Estenosis esofágica congénita asociada a atresia esofágica. Presentación de un
Caso.

Congenital esophageal stenosis associated to esophageal atresia. Presentation of
one case.

AUTORES

Dr. Evians Gómez de la Rosa. (1)
Dr. Abel Santana González -Chávez. (2)
Dr. Eloy Montes De Oca Rodríguez(3)
Dr. Víctor Ferreira Moreno(4)
Dr. Nilda Talavera Cabrera(5)

(1) Especialista de 1er Grado en Otorrinolaringología. Profesor Instructor
(2) Especialista de 1er Grado en Cirugía Pediátrica. Profesor Instructor
(3) Especialista de 2do Grado en Radiología. Profesor Instructor
(4) Especialista de 1er Grado en Radiología.
(5) Especialista de 1er Grado en Neonatología.

RESUMEN

La estenosis congénita del esófago es una enfermedad muy rara, esta condición habitualmente se ha confundido históricamente con la estenosis esofágica secundaria a un proceso inflamatorio, particularmente secundario a un reflujo gastroesofágico. Esta entidad se ha reportado con una incidencia de un caso por cada 25 000 a uno por cada 50 000 nacidos, hasta 1995 solo se habían reportado 500 casos en la literatura mundial. Los síntomas de la enfermedad se presentan generalmente en los lactantes alrededor de los seis meses de edad, los pacientes presentan disfagia progresiva y vómitos cuando se introducen alimentos sólidos y semisólidos. Existen casos que presentan desde el momento del nacimiento síntomas severos como regurgitaciones y distress respiratorio. El diagnóstico se confirma mediante esofagograma y endoscopia esofágica. En este trabajo se presenta un caso tratado en nuestro hospital con esta enfermedad y se exponen elementos clínicos, diagnósticos y terapéuticos del mismo.

DESCRIPTORES(DeCS):

ESTENOSIS ESOFÁGICA/diagnóstico
ESTENOSIS ESOFÁGICA/cirugía
ESTENOSIS ESOFÁGICA/epidemiología
ATRESIA ESOFÁGICA/radiografía
RECIEN NACIDO
HUMANO

INTRODUCCIÓN

La estenosis congénita del esófago es una enfermedad muy rara, esta condición habitualmente se ha confundido históricamente con la estenosis esofágica secundaria a un proceso inflamatorio, particularmente secundario a un reflujo gastroesofágico. Esta entidad se ha reportado con una incidencia de un caso por cada 25 000 a uno por cada 50 000 nacidos (1,2) hasta 1995 solo se habían reportado 500 casos en la literatura mundial y con una mayor frecuencia en individuos de origen japonés (3). Se han reportado anomalías asociadas en un 17 a un 33 por ciento de los casos y estas incluyen: atresia esofágica con o sin fístula traqueo esofágica, fístula traqueo esofágica en "H", anomalías cardiovasculares, atresia intestinal, malrotación intestinal, malformación anorrectal, hipospadia, malformaciones de cabeza, cara y labio, anomalías cromosómicas. La clasificación anatomopatológica de la estenosis esofágica congénita más aceptada en la actualidad es la propuesta por Nihoul-Fekete y colaboradores (1) que reconoce tres formas:

- Diafragma o membrana intraluminal.
- Engrosamiento fibromuscular.
- Secundaria a remanente traqueobronquial en la pared del esófago.

La primera variedad es la que con menos frecuencia se ha reportado. Esta ha sido considerada una forma fallida de atresia esofágica. Se presenta como una lesión que obstruye parcialmente la porción media o inferior del esófago, la membrana está generalmente cubierta por ambas caras por epitelio escamoso y presenta un orificio excéntrico. El engrosamiento fibromuscular histológicamente presenta una proliferación submucosa de las fibras musculares lisas y del tejido conectivo fibroso con un epitelio escamoso normal. La estenosis secundaria a un remanente traqueobronquial es la variedad más descrita en la literatura y la que mayor explicación embriológica posee, esta malformación forma parte de un espectro de anomalías donde se incluye la atresia esofágica, los quistes broncogénicos y otras anomalías traqueobronqueales que se producen por alteraciones en la separación del aparato respiratorio del intestino anterior alrededor de los 25 días de edad embrionaria.

DIAGNÓSTICO

Los síntomas de la enfermedad se presentan generalmente en los lactantes alrededor de los seis meses de edad, los pacientes presentan disfagia progresiva y vómitos cuando se introducen alimentos sólidos y semisólidos. Existen casos que presentan desde el momento del nacimiento síntomas severos como regurgitaciones y distress respiratorio. Otra forma de presentarse la enfermedad es la presencia de un cuerpo extraño en esófago. El diagnóstico se confirma mediante esofagograma y endoscopia esofágica. Donde apreciamos la estenosis generalmente en el tercio inferior del esófago con una visión endoscópica de mucosa normal. (1)

TRATAMIENTO

En estos pacientes generalmente se obtienen buenos resultados con la dilatación intraluminal de la estenosis para esto se han descrito diferentes métodos de dilatación con bujías de forma anterograda, retrógrada y dilatación hidrostática con balón(1,4). También se ha descrito en los casos con membrana intraluminal la resección endoscópica de la misma (5). Por último en los casos de estenosis debido a remanentes traqueobronquiales se propone generalmente el tratamiento quirúrgico de inicio .(6)

PRESENTACIÓN DEL PACIENTE

Se trata de una recién nacida con antecedentes maternos de diabetes gestacional y polihidramnios, la cual nace por cesárea a las 37.4 semanas de gestación, con un peso de 2360 gramos. La recién nacida presentó un cuadro asfíctico inmediato al parto y es reanimada en el salón de parto, posteriormente se trata de pasar sonda a estómago y no progresa confirmando por estudio radiológico simple de tórax el diagnóstico de atresia esofágica tipo "C" (Atresia esofágica proximal con fístula traqueo esofágica distal). Se interviene quirúrgicamente a las 9 horas de nacida y se le realiza resección de la fístula con anastomosis esofágica primaria. Durante la intervención sospechamos la estenosis distal al no poder pasar el catéter transanastomótico del diámetro habitual. A los 7 días después de una evolución favorable de la paciente se realiza el esofagograma control que se presenta a continuación.(7-9)



Figura 1. Esofagograma postoperatorio.

Como podemos observar se confirmó radiológicamente la estenosis esofágica congénita a unos dos centímetros y medio de la zona de la anastomosis término-terminal. La paciente se mantuvo sin síntomas de atoro, ni dificultad para deglutir por dos meses, posteriormente comienza a presentar un estridor inspiratorio discreto y comenzamos el tratamiento con dilataciones esofágicas guiadas por endoscopía con resultados satisfactorios después de tres secciones de dilatación.(7-13)

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Murphy SG, Yazbeck S, Russo P. Isolated congenital esophageal stenosis. *J pediatr surg* 1995; 16(3): 1238
2. Neilson IR. Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia. *J pediatr surg* 1991;20(3): 478
3. Sharma AK. Congenital esophageal obstruction by intraluminal mucosal diaphragm. *J pediatr surg* 1991; 26(3): 213
4. Harmon CM, Coran AG. Congenital Anomalies of the Esophagus in O'Neill J. *J pediatric surg* 1998;26(3): 941-67.
5. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Laitinen J, Turjanmaa V. Outcome of patient operated for esophageal atresia: 30 year experience. *J pediatr surg* 1998; 33 (9):1341- 6.
6. Aznar AA. Cirugía Pediátrica. Madrid: Díaz de Santos; 1994. p. 127-34.
7. Harmon CM, Coran AG. Congenital anomalies of the esophagus. En: O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. *Pediatric Surgery* 5 ed. St Louis : Mosby, 1998: 941-67.
8. Strecker- McGraw MK, Lorenz MI, Hendrickson M, Jolley SG, Tunell WP. Persistent gastroesophageal reflux disease after antireflux surgery in children. *J Pediatr Surg* 1998; 33 (11):1623- 7.
9. Somppi E, Tammela O, Ruuska T, Rahnasto J, Laitinen J, Turjanmaa. Outcome of patients operated for Esophageal Atresia: 30 years experience. *J pediatr surg* 1998; 33 (9):1341- 6.
10. Hunt MN , Fleet MS, Wagget J. Delayed primary anastomosis for wide defect Esophageal Atresia: A 17 year experience. *Pediatr surg int* 1994; 1984):21- 3.
11. Gutierrez C, Barrios JE, Llura J, Vila JJ, García Sala C, Roca A. Recurrent tracheoesophageal fistula treated with fibrin glue. *J pediatr surg* 1994; 29 (12):1567- 9.
12. Kikuchi S, Kachino R, Hiroma T, Kobayashi H, Abe T. Successful treatment of tracheomalacia associated with esophageal atresia without a tracheoesophageal fistula by aortopexy. Report of a case. *Surg today* 1999; 29(4):344- 6.
13. Inove k, Yanagihara J, Ono S, Kubota Y, Iwai N. Utility of helical CT for diagnosis and operative planning in tracheomalacia often repair of esophageal atresia. *Eur j pediatr surg* 1998; 8 (6):355- 7.

SUMMARY

The esophagus congenital stenosis is a very rare disease. This condition has frequently and historically been confused with esophageal stenosis, secondary to a gastroesophageal reflux. This entity has been reported with an incidence of one case in every 25 000 to one for in every 50 000 newborn infants and until 1995 and 500 cases had been reported in worldwide literature. Disease symptoms are generally seen in infants about 6 months old, and when they eat solid and semi-solid food they begin to have progressive dysphagia and vomiting. These are cases that as soon as they are born they present severe symptoms like regurgitations and respiratory distress. Diagnosis is confirmed through esophagogram and esophageal endoscopy. In this work and in our hospital a case treated with this disease is presented and clinical elements, diagnoses and therapeutic of the same are exposed