



# Caso clínico en Digestivo

## Estenosis esofágica congénita. La sospecha diagnóstica se inicia desde Atención Primaria

M.<sup>a</sup> Leyre Román Villaizán<sup>a</sup>, Iván Carabaño Aguado<sup>b</sup>, Indalecio Cano Novillo<sup>c</sup>, Gloria del Pozo García<sup>d</sup>, Enrique Salcedo Lobato<sup>b</sup>, Raquel Núñez Ramos<sup>b</sup>, Enrique Medina Benítez<sup>b</sup>

Publicado en Internet:  
10-marzo-2020

M.<sup>a</sup> Leyre Román Villaizán:  
mleyreroman@gmail.com

<sup>a</sup>Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • <sup>b</sup>Sección de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • <sup>c</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España • <sup>d</sup>Servicio de Radiodiagnóstico Infantil. Hospital Universitario 12 de Octubre. Madrid. España.

### Resumen

La estenosis esofágica congénita es una malformación rara que ocurre debido a la separación incompleta del esófago y del sistema respiratorio. Generalmente cursa con vómitos persistentes que suelen debutar o exacerbarse con la introducción de la alimentación complementaria y con ello de los alimentos sólidos. Dados los síntomas de presentación, la sospecha diagnóstica se puede realizar desde las consultas de Pediatría de Atención Primaria. El diagnóstico se realiza mediante una endoscopia digestiva alta que mostrará normalidad de la mucosa y un tránsito digestivo. Existe controversia en cuanto al tratamiento de elección, prefiriéndose el tratamiento conservador mediante dilataciones endoscópicas de inicio.

### Palabras clave:

- Estenosis esofágica
- Vómitos

### Esophageal congenital stenosis. The diagnostic suspect is started from Primary Care

### Abstract

Esophageal congenital stenosis is an unusual type of malformation that occurs due to incomplete division of the esophagus and respiratory system. Generally, it shows up with persistent vomiting that tends to debut or exacerbate with the introduction of complementary feeding and solid foods. A high degree of suspicion is necessary for diagnosis from Primary Care pediatricians. A high digestive endoscopy with normal mucosa and a digestive transit confirm the diagnosis. There is controversy regarding the treatment of choice, conservative treatment is preferred by initial endoscopic dilations.

### Key words:

- Esophageal stenosis
- Vomiting

## INTRODUCCIÓN

La estenosis esofágica congénita es una entidad rara que se presenta con uno de los síntomas más frecuentes en la edad pediátrica, los vómitos. La sintomatología suele debutar en el primer año de

vida, con la introducción de los alimentos sólidos en la dieta. Se necesita un alto grado de sospecha para hacer el diagnóstico precoz. A continuación, se presenta un caso clínico de un lactante diagnosticado de esta patología y se realiza una revisión de ella.

**Cómo citar este artículo:** Román Villaizán ML, Carabaño Aguado I, Cano Novillo I, del Pozo García G, Salcedo Lobato E, Núñez Ramos R, *et al.* Estenosis esofágica congénita. La sospecha diagnóstica se inicia desde Atención Primaria. *Rev Pediatr Aten Primaria.* 2020;22:63-6.

## CASO CLÍNICO

Lactante de ocho meses derivado a consultas de Gastroenterología Infantil por presentar un cuadro de vómitos y regurgitaciones de contenido alimentario desde el nacimiento. Los vómitos ocurren durante la realización de las tomas, son precedidos siempre de náuseas y en ocasiones de ruidos de atragantamiento, motivo por el cual ha precisado ingreso en dos ocasiones. Fue alimentado con lactancia materna exclusiva el primer mes de vida, posteriormente con lactancia mixta. Muestra un claro empeoramiento del proceso con la introducción de la alimentación complementaria (fruta y cereales sin gluten). El desarrollo ponderoestatural fue bueno.

Como parte del estudio se realiza un estudio analítico y una ecografía abdominal, que no muestran alteraciones. Dada la persistencia del cuadro de vómitos, se decide realizar una endoscopia digestiva alta (Fig. 1) en la que se evidencia una estenosis esofágica que impide el paso del endoscopio. El tercio proximal del esófago se muestra dilatado, sin estrías ni anillos. Se completa estudio con tránsito digestivo superior (Fig. 2), donde se confirma estenosis esofágica en el tercio medio-distal, con escaso paso del contraste. En la anatomía patológica de la pieza se observan cambios inflamatorios de características inespecíficas, sin metaplasia intestinal.

Figura 1. Estenosis esofágica con orificio puntiforme a unos 15 cm de la arcada dental



Figura 2. Dilatación esofágica en el tercio superior. Estenosis esofágica medio-distal con escaso paso del contraste



Una vez realizado el diagnóstico, se decide iniciar tratamiento mediante dilataciones endoscópicas periódicas. A los seis meses de evolución, dada la tendencia a la reestenosis, se opta por hacer una resección del tramo afectado con anastomosis término-terminal. El análisis anatomopatológico de la pieza revela la presencia anómala de tejido fibromuscular.

## DISCUSIÓN

La estenosis esofágica congénita es un tipo de malformación rara. La verdadera incidencia es desconocida, aunque se postula una incidencia aproximada de 1 entre 25 000 y 50 000 nacidos vivos, sin diferencias en cuanto a sexo<sup>1,2</sup>. Consiste en un estrechamiento circunferencial de la luz esofágica, causada por una alteración en la estructura de su pared. El proceso, por tanto, se debe a un proceso mural y no a una compresión extrínseca<sup>1</sup>.

Existen tres variantes anatómicas en función del tipo de afectación mural y su localización<sup>1,2</sup> (Tabla 1). La estenosis por presencia de tejido ectópico traqueobronquial en la pared esofágica es la variante más frecuente.

Tabla 1. Variantes anatómicas de la estenosis esofágica		
Variantes anatómicas	Afectación esofágica	Origen embrionario
Tejido ectópico traqueobronquial	Tercio distal	Separación incompleta del tracto traqueobronquial
Diafragma membranoso	Tercio superior y medio	Canalización incompleta de la luz esofágica
Estenosis fibromuscular	Tercio medio	Posible disminución de neuronas mientéricas murales

Los mecanismos por los que se produce la estenosis esofágica no son todavía bien conocidos. Las malformaciones congénitas del esófago se originan en las primeras semanas del desarrollo embrionario. El proceso de división del tubo de intestino primitivo en el esófago y el sistema tráqueobronquial ocurre entre la cuarta y quinta semana de la embriogénesis<sup>1</sup>. Este proceso parece ser clave para el desarrollo normal del esófago y el sistema respiratorio.

Se postula que la estenosis esofágica debida a un remanente tráqueobronquial es el resultado de una separación incompleta del tracto respiratorio en torno al día 25 de la embriogénesis. Los mecanismos por los cuales este proceso no ocurre adecuadamente son todavía desconocidos<sup>1</sup>. Del mismo modo, los casos debidos a la presencia de un diafragma membranoso se explicarían por una canalización incompleta de la luz esofágica<sup>1</sup>.

En cuanto a la variante de estenosis fibromuscular, los mecanismos son aún menos conocidos. Se postula la posibilidad de una presencia reducida de neuronas mientéricas en la pared esofágica que impidieran una completa relajación. Este mecanismo sería similar a la etiopatogenia de la enfermedad de Hirschprung<sup>1</sup>.

El comienzo de los síntomas suele coincidir con la introducción de la alimentación complementaria, y con ella de los alimentos sólidos, en el primer año de vida<sup>1</sup>. Por este motivo, es raramente diagnosticado en el periodo neonatal, aunque si la estenosis

es significativa puede originar una disfgia para líquidos desde las primeras semanas de vida con lactancia exclusiva.

Los síntomas más comúnmente descritos son secundarios a la obstrucción de la luz esofágica, principalmente vómitos y disfgia<sup>1</sup>. Los vómitos suelen contener restos de alimentos sin digerir. Se debe sospechar en cualquier caso de sintomatología recurrente que no responde al tratamiento antirreflujo o se asocia a fallo de medro. Otros síntomas que se pueden asociar son salivación excesiva, distrés respiratorio, infecciones respiratorias recurrentes o impactaciones de alimentos<sup>1</sup>.

La estenosis esofágica puede asociarse a otras malformaciones como atresia de esófago, anomalías cardíacas y atresia de intestino entre el 17 y el 33% de los pacientes<sup>2,3</sup>. En estos casos es más frecuente el diagnóstico precoz debido a la comorbilidad<sup>1</sup>.

El diagnóstico suele ser tardío, dado que se trata de una entidad poco frecuente. Un alto grado de sospecha y una adecuada anamnesis serán claves para el diagnóstico<sup>3</sup>. Una historia de atragantamientos, disfgia con sólidos o sintomatología que no responde a tratamiento antirreflujo deben hacer sospechar al pediatra de Atención Primaria una estenosis esofágica.

El principal diagnóstico diferencial incluye otras causas de obstrucción esofágica adquirida. Estas pueden ser la estenosis secundaria a reflujo gastroesofágico, la esofagitis eosinofílica, la acalasia, o la compresión extrínseca por un anillo vascular, cuerpo extraño o neoplasia<sup>1,3</sup>.

El esofagograma con contraste es la maniobra diagnóstica inicial, junto con la radiografía de tórax anteroposterior y lateral<sup>3</sup>. Generalmente muestra una dilatación proximal seguida de un área corta de estrechamiento concéntrico aperistáltico, con imposibilidad para el paso del contraste.

La endoscopia suele mostrar un estrechamiento concéntrico, sin alteraciones macroscópicas en la mucosa<sup>4</sup>. La histología de la mucosa también debe ser normal, sin datos de reflujo, esofagitis péptica o esofagitis eosinofílica. Por este motivo, esta entidad debe ser sospechada siempre que exista una estenosis con visualización de una mucosa normal<sup>4</sup>.

Las opciones de tratamiento de la estenosis esofágica incluyen la cirugía y la dilatación endoscópica con balón. En general, el tratamiento conservador debería ser siempre la primera opción, reservando la cirugía para aquellos casos en los que no responden a la dilatación<sup>4</sup>.

La principal limitación de la dilatación endoscópica es la recurrencia de la estenosis, por lo que suelen ser necesarias la realización de dilataciones periódicas hasta la restauración definitiva de la luz esofágica. La perforación de la pared esofágica es una posible complicación durante el procedimiento, sobre todo si la estenosis se debe a la presencia de un remanente traqueobronquial, aunque raramente ocurre<sup>4</sup>.

La cirugía consiste en una esofagectomía segmentaria con una anastomosis de los extremos término-terminal. El reflujo gastroesofágico se ha descrito como una morbilidad frecuente secundaria a la cirugía, y en ocasiones se recomienda realizar una funduplicatura de Nissen en el acto quirúrgico de manera profiláctica, sobre todo en los casos en los que la unión esófago-gástrica está implicada<sup>1</sup>.

Las estenosis debidas a la presencia de remanentes traqueobronquiales y las reestenosis de repeti-

ción son los únicos casos en los que se contempla de entrada la cirugía, dado el mayor riesgo de perforación<sup>2,3</sup>.

La importancia de conocer el origen embrionario de la estenosis previamente a establecer un tratamiento es discutida. La principal ventaja sería conocer si la estenosis se debe a un remanente traqueobronquial, ya que la estrategia terapéutica sería distinta. Esta determinación puede hacerse tan solo por medio del estudio de la pieza quirúrgica, o mediante la realización de una ecoendoscopia, ya que ambas nos permiten evaluar la integridad de la pared esofágica<sup>4</sup>.

Por lo general, el pronóstico es bueno si el diagnóstico es precoz y no existen complicaciones durante los procedimientos terapéuticos.

Por último, es importante resaltar que, a pesar de ser una entidad rara, dada la clínica con la que se manifiesta, el diagnóstico de sospecha puede iniciarse desde Atención Primaria, facilitando el diagnóstico y tratamiento precoces.

#### CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

#### BIBLIOGRAFÍA

1. Trappey AF, Hirose S. Esophageal duplication and congenital esophageal stenosis. *Semin Pediatr Surg.* 2017;26:78-86.
2. Krishnan Y, Mousa H, Dall'Oglio L, Homaira N, Rosen R, Faure C, *et al.* ESPGHAN-NASPGHAN guidelines for the evaluation and treatment of gastrointestinal and nutritional complications in children with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2016;63:550-70.
3. Serrao E, Santos A, Gaivao A, Tavares A, Ferreira S. Congenital esophageal stenosis: a rare case of dysphagia. *J Radiol.* 2010;4:8-14.
4. Romeo E, Foschia F, de Angelis P, Caldaro T, Federici di Abriola G, Gambitta R, *et al.* Endoscopic management of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2011;46:838-41.