

Estenose congênita do esôfago por remanescentes traqueobrônquicos

Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants

Priscila Guyt Rebelo¹, João Victor C. Ormonde², João Baptista C. Ormonde Filho³

RESUMO

Objetivo: Enfatizar a necessidade de um diagnóstico preciso de estenose congênita do esôfago por remanescentes traqueobrônquicos, já que seu tratamento difere dos outros tipos de estreitamento congênito.

Descrição do caso: Quatro casos de estenose congênita do esôfago inferior causada por remanescentes traqueobrônquicos, cujo diagnóstico definitivo foi obtido por exame histopatológico. À exceção do último caso, em que não se realizou cirurgia antirrefluxo concomitante, todos apresentaram evolução satisfatória após ressecção e anastomose do esôfago.

Comentários: A estenose congênita do esôfago consiste no estreitamento intrínseco da parede do órgão associada à malformação de sua estrutura. Pode ser causada por restos traqueobrônquicos, espessamento fibromuscular ou diafragma membranoso e tem como primeira manifestação clínica disfagia após introdução de alimentos sólidos na dieta. O tratamento de escolha para os casos de remanescentes traqueobrônquicos é a ressecção do segmento estenosado com anastomose término-terminal.

Palavras-chave: coristoma; esôfago; estenose esofágica; constrição patológica.

ABSTRACT

Objective: To emphasize the need of an accurate diagnosis of congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants, since its treatment differs from other types of congenital narrowing.

Case description: Four cases of lower congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants, whose definitive diagnosis was made by histopathology. Except for the last case, in which a concomitant anti-reflux surgery was not performed, all had a favorable outcome after resection and anastomosis of the esophagus.

Comments: The congenital esophageal stenosis is an intrinsic narrowing of the organ's wall associated with its structural malformation. The condition can be caused by tracheobronchial remnants, fibromuscular stenosis or membranous diaphragm and the first symptom is dysphagia after the introduction of solid food in the diet. The first-choice treatment to tracheobronchial remnants cases is the surgical resection and end-to-end anastomosis of the esophagus.

Key-words: choristoma; esophagus; esophageal stenosis; constriction, pathologic.

Introdução

Atribuiu-se o primeiro relato de estenose congênita do esôfago (ECE) a Frey e Duschi, em 1936. Os autores descreveram o caso de uma jovem de 19 anos, cuja morte fora atribuída ao diagnóstico de acalásia e à presença de cartilagem na cárdia durante a necropsia. A ECE é rara, associa-se à malformação da estrutura esofágica⁽¹⁾ e pode ser concomitante à atresia do esôfago. Remanescentes traqueobrônquicos (RTB) constituem a causa mais frequente, mas membrana diafragmática e espessamento fibromuscular (FM) são outras possíveis etiologias para esse tipo de estenose⁽²⁾. No diagnóstico diferencial, devem-se considerar acalásia e formas

Instituição: Universidade Federal Fluminense (UFF) e Hospital Federal da Lagoa, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

¹Acadêmica de Medicina da UFF, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

²Acadêmico de Medicina da Universidade Federal do Rio de Janeiro (UFRJ), Rio de Janeiro, RJ, Brasil

³Doutor em Cirurgia Pediátrica pela UFRJ; Professor-Associado II de Cirurgia da UFF, Rio de Janeiro, RJ, Brasil

Endereço para correspondência:

Priscila Guyt Rebelo

Rua José de Brito, 70 – Barra da Tijuca

CEP 22793-220 – Rio de Janeiro/RJ

E-mail: priscilaguyt@globocom

Conflito de interesse: nada a declarar

Recebido em: 18/7/2012

Aprovado em: 24/1/2013

adquiridas de estreitamento, como as secundárias à esofagite péptica por refluxo gastroesofágico e as cáusticas. Disfagia é a manifestação clínica inicial, que ocorre após a introdução de dieta sólida. A história sugestiva leva à investigação por esofagograma e endoscopia, mas o diagnóstico definitivo só é possível mediante estudo histopatológico.

Diferentemente de outros tipos de estenose que admitem a dilatação endoscópica e a confecção de uma válvula antirrefluxo como opção terapêutica, na ECE por RTB a ressecção do segmento estenosado com anastomose término-terminal é o tratamento de escolha, já que, nesta, a dilatação pode resultar em perfuração esofágica e suas consequências.

Optou-se por relatar quatro casos clínicos de ECE por RTB para salientar a importância de se lembrar de tal patologia frente a quadros clínicos de disfagia, pois o diagnóstico preciso propicia uma abordagem terapêutica mais adequada.

Descrição do caso

Trata-se de estudo retrospectivo, englobando todos os casos de ECE por RTB atendidos no Hospital Universitário Antônio Pedro, no Hospital da Lagoa e em consultório particular. Os casos foram acompanhados e operados pelo mesmo cirurgião, de 2001 a 2011. O critério de inclusão foi o diagnóstico confirmado por achados histopatológicos. Utilizou-se o método descritivo e as informações contidas nos prontuários, comparando-se os dados obtidos com a literatura atual. O estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética do Hospital Universitário Antônio Pedro.

O primeiro caso refere-se a paciente masculino, negro, admitido no serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital da Lagoa, aos 18 meses de idade. A responsável referia vômitos pós-alimentares desde os quatro meses e incapacidade de ingerir alimentos sólidos. Solicitou-se seriografia esofago-gastroduodenal (SEED), que demonstrou estenose anelar no terço distal do esôfago (Figura 1). A presença de um anel estenótico esbranquiçado a 22cm dos incisivos impediu a progressão do aparelho endoscópico no esôfago. Não havia sinais de alteração na integridade da mucosa, nem de refluxo gastroesofágico, sendo o aspecto compatível com coristoma. O menor foi submetido à laparotomia exploradora. Após identificação do anel cartilaginoso por palpação, solicitou-se ao anestesista a passagem de uma sonda de Foley para definição do limite inferior da ressecção. Após essa manobra, procedeu-se à ressecção do segmento esofágico estenosado, com anastomose término-terminal e funduplicatura à

Thal. O menor evoluiu sem intercorrências no pós-operatório e a histopatologia confirmou a heterotipia.

O segundo caso foi o de recém-nascido, com menos de 24 horas de vida, feminino, branca, submetida à correção cirúrgica de atresia do esôfago com fístula traqueoesofágica distal no serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital da Lagoa. A paciente evoluiu sem intercorrências no pós-operatório, com início da dieta oral no sétimo dia. Após completar um mês de idade, um esofagograma de controle evidenciou anastomose ampla e refluxo gastroesofágico até o terço superior do esôfago. Nesse exame, o laudo radiológico não fez referência à estenose distal do esôfago, identificada na SEED. Iniciado tratamento clínico para o refluxo, o lactente foi trazido ao consultório aos sete meses de idade com queixa de pneumonia e engasgo durante a alimentação. Um novo estudo contrastado evidenciou estenose do esôfago inferior, confirmada durante endoscopia. Havia obstáculo à passagem do endoscópio por anel circular rígido, sugestivo de coristoma (Figura 2). Durante o exame, não houve episódio de refluxo gastroesofágico e a mucosa encontrava-se íntegra. Indicou-se a laparotomia exploradora e procedeu-se à ressecção do segmento esofágico estenótico, com anastomose término-terminal e funduplicatura à Thal. Na cirurgia, não se identificou o remanescente cartilaginoso e o exame endoscópico peroperatório orientou os limites da ressecção esofagiana. A criança evoluiu sem intercorrências e a histopatologia revelou coristoma, com identificação de pequenas placas de cartilagem e glândulas mucosas.

O terceiro caso foi de paciente feminino, negra, que deu entrada no serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Universitário Antônio Pedro aos 23 meses de idade, com história de vômitos pós-alimentares desde os quatro meses de vida. Até aquela data, vinha recebendo tratamento clínico para refluxo gastroesofágico, sem apresentar resposta à terapêutica instituída. Dois meses antes da internação, um estudo contrastado do esôfago evidenciou estenose no terço inferior do esôfago, com falha de enchimento proximal. Submetida à endoscopia digestiva alta (EDA), verificou-se mucosa íntegra, de coloração normal, com estreitamento em meia lua no esôfago distal e retenção alimentar. Com a hipótese diagnóstica de coristoma, indicou-se laparotomia exploradora. Durante o ato cirúrgico, não foi possível palpar a cartilagem, sendo necessário auxílio endoscópico para a ressecção segmentar do esôfago. Após a anastomose, adicionou-se ao procedimento uma funduplicatura à Thal. No exame histopatológico da peça, observaram-se anéis de cartilagem e agregado de glândulas mucosas (Figura 3).

No seguimento da paciente, o esofagograma e a endoscopia revelaram-se normais.

O último caso foi de paciente feminino, branca, internada no Hospital Universitário Antônio Pedro aos quatro anos de idade. A história fazia referência a regurgitação e vômitos pós-alimentares desde os seis meses de idade, quando se introduziram alimentos sólidos à dieta. De forma empírica, realizou-se tratamento clínico para doença do refluxo gastroesofágico, sem melhora do quadro. Foi submetida à EDA para retirada de corpo estranho (restos alimentares). Durante o exame, a mucosa encontrava-se íntegra e havia estreitamento em meia lua no esôfago distal. A zona de estenose foi então dilatada, com melhora transitória do quadro. Um esofagograma confirmou a estenose na transição do terço médio e inferior do esôfago (Figura 4). Submetida à toracotomia posterolateral direita, ressecou-se o segmento esofágico estenosado e o trânsito foi restabelecido por meio de anastomose término-terminal. O esôfago encontrava-se afunilado, sem cartilagem palpável e, portanto, sem definição da área de ressecção. A endoscopia foi novamente necessária para estabelecer esses limites. O exame histopatológico do segmento esofágico ressecado revelou glândulas mucosas e epitélio respiratório. Aproximadamente dois meses após a cirurgia, houve recidiva da estenose. Indicou-se funduplicatura à Nissen e a criança encontra-se, no momento, em programa de dilatação.

Discussão

As ECE incidem de um para 25 mil a um para 50 mil nascidos vivos e apresentam discreta predominância no sexo masculino⁽³⁾. Definidas como um estreitamento intrínseco do esôfago, associam-se à malformação da estrutura da parede esofágiana. As ECE podem ser causadas por restos traqueobrônquicos, espessamento fibromuscular ou diafragma membranoso⁽⁴⁾.

A ECE por RTB, também chamada coristoma ou heterotopia⁽⁵⁾, é rara, mas corresponde a uma das causas mais frequentes de ECE inferior, especialmente no Japão⁽⁶⁾. A presença de um anel cartilaginoso na parede esofágica é o provável resultado de uma falha na separação embrionária do trato respiratório e do esôfago primitivo no 25º dia de gestação. Esse depósito de cartilagem pode envolver completa ou incompletamente o terço distal do órgão, determinando uma obstrução parcial de sua luz⁽⁷⁾. Embora o sequestro de cartilagem deva ocorrer no esôfago superior, esta é encontrada em posição mais distal, geralmente nos 3cm proximais ao cárdia^(7,8), devido ao crescimento normal⁽⁶⁾. De fato, os RTB podem conter cartilagem ou apenas epitélio respiratório e/ou

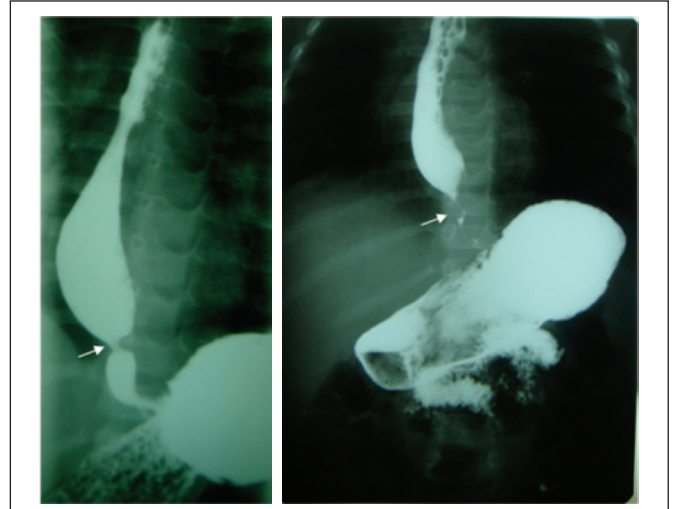


Figura 1 - Estenose anelar (seta) no terço distal do esôfago (caso 1)

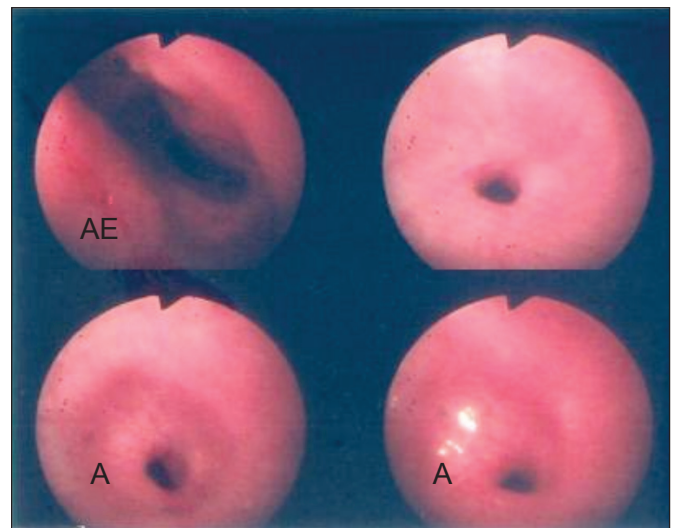


Figura 2 - Anel (A) circular rígido distal, sugestivo de coristoma. Anastomose esofágica ampla (AE) (caso 2)

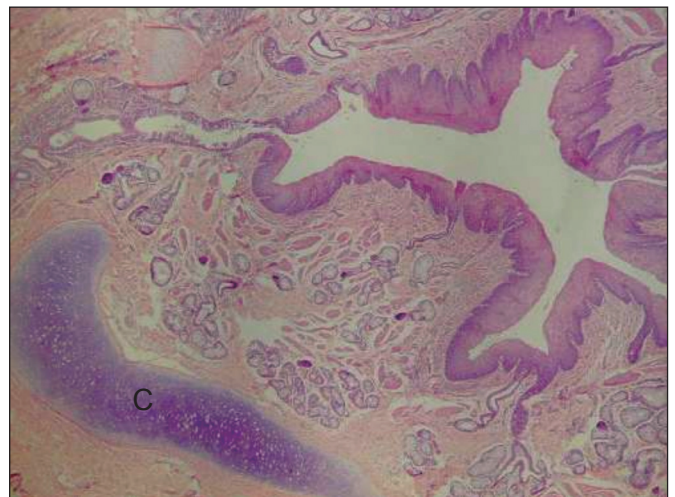


Figura 3 - Anel de cartilagem (C) e glândulas mucosas na parede esofágica (caso 3)

glândulas seromucosas. Nessa última situação, os pacientes podem não desenvolver estenose⁽⁹⁾.

A associação do coristoma esofagiano com outras malformações congênitas é rara, sendo a atresia do esôfago com ou sem fístula traqueoesofágica a anomalia associada mais frequentemente observada^(3,6,9,10). No pós-operatório da atresia, deve-se dar especial atenção ao estudo contrastado de controle, que pode revelar precocemente a lesão⁽¹⁰⁾. Vale lembrar, entretanto, que um esofagograma normal nesse momento não descarta uma ECE⁽⁹⁾. Outras malformações podem estar presentes e devem ser lembradas, como anomalia anorretal, doença cardíaca congênita, trissomia do cromossoma 21, microftalmia com coloboma de íris, atresia ou duplicação do duodeno, má- rotação, divertículo de Meckel, doença celíaca, microgastria, hérnia diafragmática, traqueomalácia, fístula traqueoesofágica em “H”, refluxo vesicoureteral e hemangioma^(3,4,6,10).

O início do quadro clínico ocorre geralmente no momento de transição da dieta líquida para a sólida, quando o paciente passa a apresentar disfagia. Regurgitação e vômitos constituem as queixas mais frequentes⁽⁷⁾. Podem-se observar também hipersalivação, estridor durante a alimentação, déficit de desenvolvimento, pneumonias de repetição secundárias a broncoaspiração, infecções do trato respiratório superior e impactação de alimento ou corpo estranho^(3,8,9). A severidade dos sintomas parece ser proporcional ao grau de acometimento da parede esofágica⁽⁷⁾.

O diagnóstico deve ser suscitado a partir da correlação dos achados clínicos, esofagográficos e endoscópicos. O estudo contrastado demonstra o estreitamento segmentar do

esôfago, com dilatação a montante. Deve-se medir a extensão da estenose, assim como excluir compressão extrínseca, corpo estranho e fístula⁽¹⁾. No exame endoscópico, a impossibilidade de progressão do aparelho e a ausência de sinais de esofagite servem para afastar outras causas, como acalasia e estenose péptica ou por ingestão de substâncias cáusticas. A monitorização do pH e a manometria esofágica são úteis para excluir ou associar o refluxo gastroesofágico^(1,2,9,11). Pode-se utilizar a ultrassonografia endoscópica na diferenciação entre estenose FM ou por RTB^(3,4). De fato, o diagnóstico só é definitivo com a realização da histopatologia, que identificará, no segmento esofágico ressecado, cartilagem, glândulas seromucosas e epitélio colunar pseudoestratificado ciliado, isoladamente ou em combinação⁽⁹⁾. Zhao *et al*⁽³⁾ observaram um atraso de dois a dois anos e meio entre o início dos sintomas e o diagnóstico de RTB. Torna-se importante, portanto, a diferenciação diagnóstica precoce para não retardar o tratamento definitivo.

Embora haja relatos de dilatação endoscópica como tratamento da ECE por RTB, seu resultado é inefetivo^(3,4) e sua utilização deve-se limitar aos casos sem cartilagem⁽⁹⁾, já que pode resultar em complicações graves como perfuração do esôfago^(1,3,10,11). O tratamento de escolha é o cirúrgico^(3,4,10). A operação consiste em ressecção segmentar do esôfago, pela via abdominal ou torácica, e em anastomose primária. Durante a exploração cirúrgica, o nervo vago deve ser dissecado e reparado com fio, para evitar a sua lesão. A identificação do anel cartilaginoso pela palpação pode ser difícil e, nesse momento, a utilização da endoscopia pré-operatória ou a passagem de um cateter balonado são de grande auxílio na definição dos limites da ressecção^(4,11,12). A ultrassonografia endoscópica é outro recurso a ser utilizado na tentativa de identificar a estrutura cartilaginosa durante o ato operatório⁽⁴⁾. Nos casos localizados no esôfago distal e abordados pela via abdominal, associa-se fundoplicatura ao procedimento para prevenir o refluxo gastroesofágico e proteger a sutura. O tratamento cirúrgico tem baixa morbimortalidade, sendo a estenose da anastomose a complicação pós-operatória prevalente, mas que responde à dilatação⁽³⁾. Em casos selecionados, a enucleação do remanescente cartilaginoso, a miotomia e a miectomia podem ser opções de tratamento^(4,12,13).

Dessa forma, o diagnóstico etiológico preciso de uma ECE por RTB é fundamental para se definir o padrão-ouro do tratamento que compreende a ressecção do segmento esofágico estenosado, a anastomose término-terminal e a construção de uma válvula antirrefluxo. A dilatação endoscópica do esôfago como alternativa terapêutica pode ser desastrosa, acarretando perfuração do órgão e suas graves consequências.

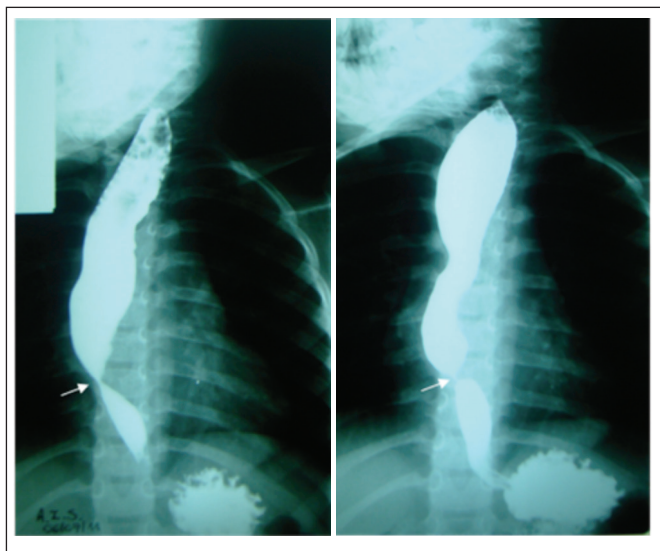


Figura 4 - Estenose (seta) no terço inferior do esôfago (caso 4)

Referências bibliográficas

1. Nihoul-Fékété C, Backer AD, Lortat-Jacob S, Pellerin D. Congenital oesophageal stenosis: a review of 20 cases. *Pediatr Surg Int* 1987;2:86-92.
2. Kawahara H, Oue T, Okuyama H, Kubota A, Okada A. Esophageal motor function in congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2003;38:1716-9.
3. Zhao LL, Hsieh WS, Hsu WM. Congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants. *J Pediatr Surg* 2004;39:1183-7.
4. 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.
5. Cotran RS, Kumar V, Robbins SL. *Patologia estrutural e funcional*. 5th ed. Rio de Janeiro: Guanabara Koogan; 1996.
6. Nishina T, Tsuchida Y, Saito S. Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants and its associated anomalies. *J Pediatr Surg* 1981;16:190-3.
7. Ohkawa H, Takahashi H, Hoshino Y, Sato H. Lower esophageal stenosis in association with tracheobronchial remnants. *J Pediatr Surg* 1975;10:453-7.
8. Nemolato S, De Hertogh G, Van Eyken P, Faa G, Geboes K. Oesophageal tracheobronchial remnants. *Gastroenterol Clin Biol* 2008;32:779-81.
9. Ibrahim AH, Al Malki TA, Hamza AF, Bahnassy AF. Congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia: new concepts. *Pediatr Surg Int* 2007;23:533-7.
10. Vasudevan SA, Kerendi F, Lee H, Ricketts RR. Management of congenital esophageal stenosis. *J Pediatr Surg* 2002;37:1024-6.
11. 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;38:565-70.
12. Maeda K, Hisamatsu C, Hasegawa T, Tanaka H, Okita Y. Circular myectomy for the treatment of congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnant. *J Pediatr Surg* 2004;39:1765-8.
13. Anderson KD, Acosta JM, Meyer MS, Sherman NJ. Application of the principles of myotomy and strictureplasty for treatment of esophageal strictures. *J Pediatr Surg* 2002;37:403-6.