

## Estenose congênita do esôfago: relato de caso

### Congenital esophageal stricture: case report

Recebido: 21/03/2022 | Revisado: 23/05/2022 | Aceito: 21/07/2022 | Publicado: 31/07/2022

**Reinaldo Izidório dos Santos Filho**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-3588-7372>

Universidade Federal do Maranhão, Brasil

E-mail: reinaldomed@hotmail.com

**João Victor Carvalho da Paz**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2896-1079>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: victor.heiwa12@gmail.com

**George Júlio Dantas Martins**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0356-0487>

Universidade Federal do Maranhão, Brasil

E-mail: juliodantas246@gmail.com

**Dyego Mondego Moraes**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5919-9833>

Universidade Estadual do Maranhão, Brasil

E-mail: dyego014@hotmail.com

**Jayme Pamponet de Cerqueira Neto**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0690-3270>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: pamponet@me.com

**Viviane Samantha Costa Mendes**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-5138-4302>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: vivas\_mendes@hotmail.com

**Amanda de Morais Melo**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0001-5493-3285>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: amanda-moras@hotmail.com

**Maithê Fonseca Porto Machado**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4155-9129>

Universidade do Grande Rio, Brasil

E-mail: maithefonseca\_@hotmail.com

**Ana Paula Diniz Alves**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1522-1610>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: apdalves@yahoo.com.br

**Alexandre Augusto Gomes Alves**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-8703-0290>

Universidade Federal do Pernambuco, Brasil

E-mail: alexandreaga@gmail.com

**Beatriz da Cruz Alves**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-7654-0244>

Florida Atlantic University, EUA

E-mail: bealvesbea@gmail.com

**Lucas Frota Beckman**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-2790-0311>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: lfbeckman2013@gmail.com

**Ana Luiza Leão Madeira de Assis**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0002-1776-4766>

Universidade Federal do Maranhão, Brasil

E-mail: luizza\_leao@hotmail.com

**Vanessa Campos Silva Pinheiro**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-4399-9320>

Universidade CEUMA, Brasil

E-mail: Vanessacampos92@yahoo.com.br

**Vinícius Santos Mendes Restier**

ORCID: <https://orcid.org/0000-0003-0886-7664>

Universidade Federal do Maranhão, Brasil

E-mail: v.mendes.restier@outlook.com

## Resumo

**Introdução:** A estenose congênita de esôfago (ECE) é uma patologia rara caracterizada por um estreitamento intrínseco do lúmen esofágico devido a uma anormalidade estrutural da parede e pode ser classificada etiologicamente em 3 categorias: remanescentes traqueobrônquicos (RTB), hipertrofia fibromuscular (HFM) e membrana diafragmática (MD). A disfagia é a manifestação clínica inicial, que se inicia com a introdução de alimentos sólidos na dieta infantil. Outros sintomas comuns incluem vômitos, retardo no crescimento e infecções respiratórias inferiores recorrentes. A esofagografia é o exame complementar mais utilizado para o diagnóstico de ECE. O caso em questão refere-se a criança do sexo masculino, negro, 2 anos de idade, que aos 17 meses procurou atendimento médico no Hospital da Criança com queixas de engasgos após a alimentação, dificuldade de ingestão de alimentos sólidos, episódios recorrentes de êmese e um grave quadro de desnutrição. Foi encaminhado para o Hospital Infantil Dr. Juvêncio Mattos para realização de gastrostomia sem procedimento antirrefluxo. Dez meses depois, após ganho ponderal foi admitido no Hospitalar Universitário Materno Infantil para realização de esofagoplastia e esofagogastroanastomose.

**Palavras-chave:** Estenose congênita de esôfago; Disfagia; Vômitos; Esofagografia.

---

## Abstract

**Introduction:** Congenital esophageal stricture (CES) is a rare pathology characterized by an intrinsic narrowing of the esophageal lumen due to a structural wall abnormality. The CES can be classified etiologically into 3 categories: tracheobronchial remnants (RTB), fibromuscular hypertrophy (MFT) and diaphragmatic membrane (MD). Dysphagia is the initial clinical manifestation, which begins with the introduction of solid foods into the infant diet. Other common symptoms include vomiting, low growth, and recurrent lower respiratory infections. Esophagography is the most common complementary exam for the diagnosis of CES. Description of the case: A.G.B.F., male, black, 2 years old, with diagnostic hypothesis closed at 17 months when was taken to medical attention at the Hospital da Criança with complaints of gagging after eating, difficulty in eating solid foods, recurrent episodes of emesis and a severe low nutrition. He was referred to the Juvêncio Mattos Children's Hospital to perform a gastrostomy without antireflux procedure. Ten months later, the patient was admitted to the Maternal and Child Hospital Complex for esophagoplasty and esophagogastroanastomosis, evolving to hospital. Conclusion: Finally, it is concluded that therapeutic management should be carried out as soon as possible in order to avoid low nutrition and delayed growth.

**Keywords:** Congenital esophageal stricture; Dysphagia; Vomits; Esophagography.

---

## 1. Introdução

As estenoses esofágicas originam-se de lesões na parede do órgão levando ao espessamento de suas camadas constituintes e até mesmo fibrose, podendo apresentar etiologia congênita ou adquirida. A estenose congênita de esôfago (ECE) é uma patologia rara caracterizada por um estreitamento intrínseco do lúmen esofágico devido a uma anormalidade estrutural da parede, geralmente em seu terço inferior (Kurian, 2016; Jain, 2016).

A incidência estimada da ECE é de 1 a cada 25.000 a 50.000 nascidos vivos, com predileção pelo sexo masculino. De acordo com a alteração histológica da parede do esôfago, a ECE pode ser classificada etiologicamente em 3 categorias: remanescentes traqueobrônquicos (RTB), hipertrofia fibromuscular (HFM) e membrana diafragmática (MD), dentre eles, o RTB constitui a causa de maior prevalência. Vale ressaltar que em 25% dos casos, a ECE está associada a atresia esofágica (Kim, 2017; Rebelo, 2013).

Em relação ao quadro clínico, os sintomas dependem do grau da estenose e localização, devido à variedade dos sintomas, muitas das vezes esse diagnóstico é feito tardiamente. A disfagia é a manifestação clínica inicial, que se inicia com a introdução de alimentos sólidos na dieta infantil. Outros sintomas comuns incluem vômitos, retardo no crescimento e infecções respiratórias inferiores recorrentes (Rebelo, 2013; Kurian, 2016).

A esofagografia é o exame complementar mais utilizado para o diagnóstico de ECE, uma vez que mostra a localização, forma e grau de estenose. Dentre os achados típicos de ECE ao exame esofagografia, podemos mencionar um estreitamento do lúmen com dilatação proximal do esôfago. A endoscopia e a ultrassonografia endoscópica também são utilizadas como método diagnóstico do ECE, no entanto, nenhum dos exames citados acima são capazes de fazer o diagnóstico diferencial entre RTB, o HFM e a MD (Romero Manteola, 2018 e Shi, K.-D, 2017)

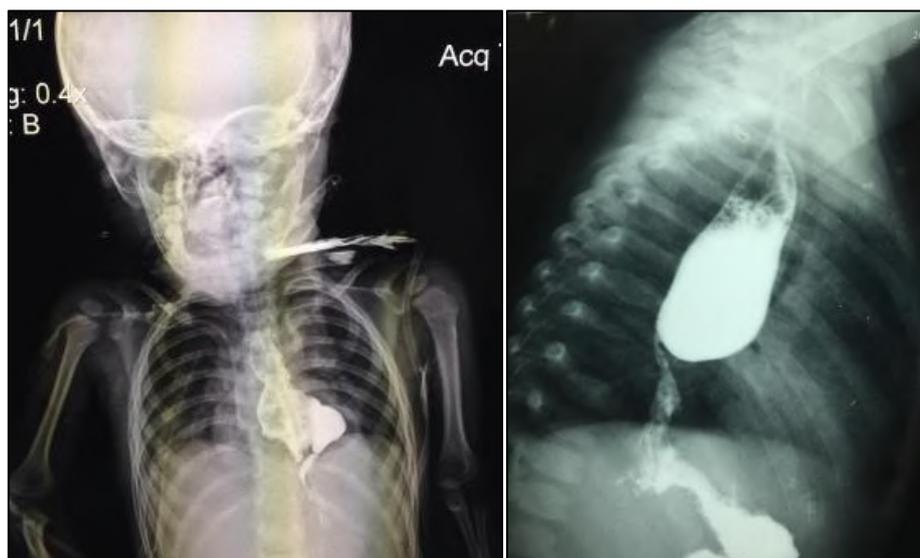
Nesse sentido, o exame histopatológico do segmento esofágico ressecado é o padrão ouro para fazer essa diferenciação histológica, no entanto, a manometria esofágica e pHmetria esofágica de 24 horas também são empregadas. Evidencia-se, ainda, que o manejo terapêutico depende da classificação histológica (Savino, 2015 e Katada, C, 2003).

Pacientes com diagnóstico de ECE por RTB são recomendados a ressecção do segmento estenótico e anastomose. Já nos casos de FMH E MD, é indicada a dilatação com balão. Diante disso, o presente artigo visa realizar um relato de caso sobre ECE e as implicações da patologia na qualidade de vida infantil. (Rebelo, 2018; Romero Manteola, 2018).

## 2. Relato do Caso

A.G.B.F, sexo masculino, 2 anos de idade, negro, natural e residente do município de Paço do Lumiar - MA. Aos 17 meses de idade, foi levado para atendimento médico no Hospital da Criança com queixa de engasgos após a alimentação, dificuldade de ingestão de alimentos sólidos, episódios recorrentes de vômito e um grave quadro de desnutrição, além de febre e infecções respiratórias inferiores recorrentes. Ao exame físico, apresentava-se desidratado +/-++++, irritado ao manuseio, taquipneia leve (frequência cardíaca de 23 IRPM) e abdome escavado. Realizada esofagografia que comprovou quadro de estenose esofágica (Figuras 1 e 2). O menor foi então encaminhado ao Hospital Infantil Dr. Juvêncio Mattos em São Luís - MA para realização de gastrostomia visando recuperação de estado nutricional.

**Figuras 1 e 2.** Estudo radiográfico evidenciando estenose e estreitamento esofágico congênito.



Fonte: Autores.

A gastrostomia (Figura 3) foi realizada sem procedimento antirrefluxo, não houve intercorrências durante o procedimento. O paciente recebeu alta alguns dias depois com orientação nutricional e agendado acompanhamento ambulatorial.

**Figura 3.** Imagem evidenciando procedimento de gastrostomia.



Fonte: Autores.

Dez meses após a gastrostomia, o paciente com melhora significativa de estado nutricional foi admitido no Hospital Universitário Materno Infantil, para realização de esofagoplastia e esofagogastroanastomose, envolvendo exploração esofágica transdiafragmática por via abdominal com abertura longitudinal da cárdia e do esôfago até 7 cm acima do diafragma (local da estenose esofágica). Foi realizada cirurgia de Heller com abertura da mucosa e sutura do esôfago com o fundo gástrico, elevado após secção dos vasos curtos. Os procedimentos foram realizados no dia 02/03/2018 e ocorreram sem intercorrências.

Foi admitido na Unidade de Terapia Intensiva (UTI) Pediátrica no pós-operatório imediato, sendo sedado e permanecendo intubado. Evoluiu com episódio de hipotensão com necessidade de droga vasoativa (noradrenalina). Foi extubado no 4º DPO depois e iniciado esquema para abstinência, tendo alta da UTI dia 08/03/2018 para a enfermaria cirúrgica.

Paciente apresentava estado geral regular, normocorado, lúcido em tempo e espaço, eupneico em ar ambiente, sem drogas vasoativas, em uso de dreno torácico e a priori foi oferecida Nutrição Parenteral (NPT) por 15 dias, evoluindo para dieta por Sonda Naso-enteral (SNE) e posteriormente por via oral.

O dreno foi retirado no dia 19/03/2018, sendo realizado esofagograma com colocação de Telebrix, com introdução de 200ml de contraste e não houve evidências de trajeto fistuloso. O tempo de esvaziamento esofagogástrico foi satisfatório. Evoluiu clinicamente estável, aceitando bem a dieta oral líquida associada à dieta por gastrostomia, sem febre e eliminações preservadas.

A gastrostomia foi mantida durante 3 meses até que a alimentação exclusivamente oral fosse eficaz para manter o ganho ponderal. Recebeu alta hospitalar com orientações sobre alimentação, medidas antirrefluxo, uso de propulsor gástrico e agendamento para acompanhamento ambulatorial.

Na última consulta ambulatorial realizada em setembro de 2018 (6 meses de pós-operatório), a criança apresenta-se estável, beneficiando-se de dieta com alimentos sólidos por via e evoluindo sem intercorrências, sem queixas de novos episódios de infecção respiratória inferior.

### 3. Discussão

O presente relato descreveu a condução terapêutica e evolução clínica de um paciente pediátrico do sexo masculino, com histórico de disfagia, engasgos, tosse seca, vômitos após alimentação e quadro grave de desnutrição, com atraso psicomotor, cujas consultas em postos de saúde e unidades básicas de saúde não haviam modificado nos sintomas. (Ravich, W, 2017 e Wang, S, 2020).

A criança pertence a uma família humilde de baixa condição financeira. Entretanto a mãe do menor, desde o primeiro momento, persistiu para que o filho se alimentasse da melhor forma possível e procurou constantemente atendimento para seu filho, apesar de receber como resposta que a condição era normal pela troca de alimentação. Não conformada com a sintomatologia da criança, a mãe continuou insistindo para que a mesma tivesse um atendimento adequado. (Pregun, I, 2009 e Mehta, A, 2021).

Como previamente exposto, a Estenose Congênita de Esôfago (ECE) é uma condição incomum, de baixa incidência, caracterizada por malformação da estrutura esofagiana e pode ser concomitante à atresia do esôfago. Estudos epidemiológicos revelam a predileção da enfermidade por crianças do sexo masculino e o menor descrito no relato certifica essa informação. A enfermidade condiciona esses pacientes a uma grande morbidade com consequências sérias e usualmente se manifesta pela ocorrência de sintomas ao iniciar alimentação sólida em crianças, como vômitos, disfagia, engasgos e ainda recorrentes infecções de trato respiratório inferior. (Kurian, 2016; Rebelo, 2013; Romero Manteola, 2018),

A clínica relatada do paciente pediátrico condiz com a clínica esperada pela ECE e o diagnóstico foi realizado considerando a história do menor, a sintomatologia característica e achados de estenose esofágica em exames complementares. (Kim, 2017; Savino, 2017 e Hournaux de Moura, 2013).

A literatura ainda apresenta um acervo discreto acerca do tema por serem casos raros e os estudos existentes revelam que não há um tratamento único para essa patologia, embora existam relatos de bom prognóstico com cirurgia, dilatações e ressecção endoscópica com laser. Os procedimentos cirúrgicos eleitos para correção mostraram-se satisfatórios, possibilitando sucesso terapêutico, estabilização do quadro clínico e laboratorial. (Acar, S, 2021, Ono, S, 2009 e de Wijkerslooth, 2011).

#### 4. Conclusão

A partir desse relato é possível inferir que todo o conhecimento e esforço devem ser investidos para o adequado diagnóstico e manejo da estenose congênita de esôfago.

Vômitos intermitentes, disfagia após a introdução de alimentos sólidos na dieta infantil são os principais sintomas da patologia. Conclui-se ainda, que a esofagografia é exame complementar mais utilizado para o diagnóstico de ECE e deve ser realizado o mais breve possível para não retardar o tratamento definitivo.

O tratamento cirúrgico tem baixa morbimortalidade, sendo a estenose da anastomose a complicação pós-operatória comum. O manejo precoce da ECE, evita o aparecimento de outras complicações e comorbidades, como infecções respiratórias recorrentes, desnutrição e déficit de crescimento infantil. (Tang, B., Bai, J, 2014; Manfredi, M. A, 2016 e Poincloux, L, 2016).

#### Referências

- Kurian, J. J., Jehangir, S., Varghese, I. T., Thomas, R. J., Mathai, J., & Karl, S. (2016) Clinical profile and management options of children with congenital esophageal stenosis: a single center experience. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 21(3):106. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4895732/>
- Jain, V., Yadav, D. K., Sharma, S., Jana, M., & Gupta, D. K. (2016) Management of long segment congenital esophageal stenosis: A novel technique. *Journal of Indian Association of Pediatric Surgeons*. 21(3):150. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4895743/>.
- Kim, S. H., Kim, H. Y., Jung, S. E., Lee, S. C., & Park, K. W. (2017) Clinical study of congenital esophageal stenosis: comparison according to association of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatric gastroenterology, hepatology & nutrition*. 20(2):79-86. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5517383/>.
- Rebelo, P. G., Ormonde, J. V. C., & Ormonde Filho, J. B. C. (2013) Estenose congênita do esôfago por remanescentes traqueobrônquicos. *Rev Paul Pediatr*. 31(3):406-10. [http://www.scielo.br/pdf/rpp/v31n3/pt\\_0103-0582-rpp-31-03-00406.pdf](http://www.scielo.br/pdf/rpp/v31n3/pt_0103-0582-rpp-31-03-00406.pdf).
- Savino, F., Tarasco, V., Viola, S., Locatelli, E., Sorrenti, M., & Barabino, A. (2015) Congenital esophageal stenosis diagnosed in an infant at 9 month of age. *Italian journal of pediatrics*. 41(1):72. Disponível em: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4594644/>.
- Romero Manteola, E. J., Ravetta, P., Patiño González, C. C., Defago, V. H. (2018) Estenosis esofágica congénita: diagnóstico y tratamiento. Serie de casos. *Archivos argentinos de pediatría*. 116(1):e110-e114.

- Shi, K.-D., & Ji, F. (2017). Prophylactic stenting for esophageal stricture prevention after endoscopic submucosal dissection. *World Journal of Gastroenterology*, 23(6), 931–934.
- Katada, C., Muto, M., Manabe, T., Boku, N., Ohtsu, A., & Yoshida, S. (2003). Esophageal stenosis after endoscopic mucosal resection of superficial esophageal lesions. *Gastrointestinal Endoscopy*, 57(2), 165–169.
- Ravich, W. J. (2017). Endoscopic Management of Benign Esophageal Strictures. *Current Gastroenterology Reports*, 19(10), 50.
- Wang, S. Y., Wang, Z., & Yang, J. L. (2020). Esophageal mucosal pemphigoid and esophageal stricture. *Gastrointestinal Endoscopy*, 92(4), 962–963.
- Pregun, I., Hritz, I., Tulassay, Z., & Herszényi, L. (2009). Peptic Esophageal Stricture: Medical Treatment. *Digestive Diseases*, 27(1), 31–37.
- Mehta, A., Shah, S. L., & Mahadev, S. (2021). Endoscopic stricturotomy for a refractory complex esophageal stricture. *Endoscopy*, 53(5), E181–E182.
- Acar, S., Koksak, A. S., Tozlu, M., Gonullu, E., & Eminler, A. T. (2021). Treatment of esophageal stricture due to lichen planus with intralesional triamcinolone injection. *European Journal of Gastroenterology & Hepatology*, 33(12), 1611.
- Ono, S., Fujishiro, M., Niimi, K., Goto, O., Kodashima, S., Yamamichi, N., & Omata, M. (2009). Predictors of postoperative stricture after esophageal endoscopic submucosal dissection for superficial squamous cell neoplasms. *Endoscopy*, 41(08), 661–665.
- Ono, S., Fujishiro, M., Niimi, K., Goto, O., Kodashima, S., Yamamichi, N., & Omata, M. (2009). Long-term outcomes of endoscopic submucosal dissection for superficial esophageal squamous cell neoplasms. *Gastrointestinal Endoscopy*, 70(5), 860–866.
- Tang, B., Bai, J.-Y., Zhao, X.-Y., Fan, C.-Q., Yang, X., Deng, L., Yang, S.-M., & Yu, J. (2014). Endoscopic submucosal dissection for superficial esophageal cancer with near-circumferential lesions: our experience with 40 patients. *Surgical Endoscopy*, 29(8), 2141–2148.
- Manfredi, M. A. (2016). Endoscopic Management of Anastomotic Esophageal Strictures Secondary to Esophageal Atresia. *Gastrointestinal Endoscopy Clinics of North America*, 26(1), 201–219.
- Poincloux, L., Rouquette, O., & Abergel, A. (2016). Endoscopic treatment of benign esophageal strictures: a literature review. *Expert Review of Gastroenterology & Hepatology*, 11(1), 53–64.
- Hourmeaux de Moura, E. G., Toma, K., Goh, K.-L., Romero, R., Dua, K. S., Felix, V. N., Levine, M. S., Kochhar, R., Appasani, S., & Gusmon, C. C. (2013). Stents for benign and malignant esophageal strictures. *Annals of the New York Academy of Sciences*, 1300(1), 119–143.
- de Wijckerslooth, L. R. H., Vlegaar, F. P., & Siersema, P. D. (2011). Endoscopic Management of Difficult or Recurrent Esophageal Strictures. *American Journal of Gastroenterology*, 106(12), 2080–2091.