

---

## RELATO DE CASO

---

### *Coristoma como causa de estenose congênita do esôfago\**

André Calandrini<sup>1</sup>, Adalberto Reis Cortes<sup>2</sup>, Kellen Meneghel<sup>3</sup>, Renata da S. Bolan<sup>4</sup>, Lucas van de Sande Silveira<sup>5</sup>, Tâmara Andrade Godinho<sup>6</sup>, David Coelho<sup>7</sup>

#### Resumo

**Objetivo:** Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo masculino, de 6 meses de idade, com estenose congênita de esôfago devido a coristoma esofágico, tratada cirurgicamente. Discutem os métodos empregados para diagnóstico e tratamento, além de realizarem uma revisão da literatura.

**Descrição:** A estenose congênita de esôfago devido a coristoma de esofágico é uma doença rara em crianças, geralmente ocorre devido a falha na separação embriológica normal do tecido respiratório e esofageano. Tem como principais sintomas regurgitação repetição e com muco e saliva, vômitos de características esofágicas, disfagia progressiva e perda de peso. O diagnóstico é feito por esofagograma, endoscopia e, mais precisamente, pelo histopatológico. O tratamento de escolha é a cirurgia com ressecção da parte estenosada com re-

anastomose associada à cirurgia anti-refluxo. A dilatação endoscópica por balão tem sido descrita como alternativa terapêutica.

**Comentários:** A estenose congênita de esôfago devido a coristoma de esôfago é uma doença rara em crianças, e sua origem devido a falha na separação embriológica normal do tecido respiratório e esofageano. O quadro clínico pode ser confundido com doença do refluxo gastresofágico e acalasia, podendo retardar seu diagnóstico. A ressecção da parte estenosada, associada a anastomose e cirurgia anti-refluxo, consiste na modalidade terapêutica de escolha.

**Descritores:** 1. *Estenose de esôfago;*  
2. *Remanescentes traqueobrônquico;*  
3. *Coristoma esôfago.*

1. Professor adjunto, Disciplina de Cirurgia Pediátrica e Cirurgia Geral, Faculdade de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão-SC.
2. Professor adjunto, Disciplina de Pediatria. Responsável pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica, Faculdade de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão-SC.
3. Professora adjunta, Disciplina de Pediatria e Puericultura. Responsável pelo Internato Médico, Faculdade de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina, Tubarão-SC.
4. Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina.
5. Acadêmico do sexto ano do Curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina.
6. Acadêmica do sexto ano do Curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina.
7. Acadêmico do quinto ano do Curso de Medicina da Universidade do Sul de Santa Catarina.

\* Trabalho realizado no Hospital Nossa Senhora da Conceição, hospital vinculado com a Universidade do Sul de Santa Catarina- UNISUL, Tubarão-SC.

#### Abstract

**Objective:** The authors describe the case of a six years old boy, with congenital stenosis of esophagus due to esophageal choristoma, treated surgically. They also discuss about the methods used for diagnosis and treatment, besides carrying through a revision of literature.

**Description:** Congenital Stenosis of esophagus due choristoma of esophagus is a rare illness in children, generally occurs due to an imperfection in the normal embryologic separation of the respiratory and esophageal tissues. It has as main symptoms regurgitation with mucus and saliva, vomits of esophagic characteristics, gradual dysphasia and loss of weight. The diagnosis is made by esophagogram, endoscopy and, more precisely, histopathology. The treatment chosen is the surgery with resection of the stenosed segment with re-anastomosis associated to the surgery anti-reflux. The endoscopic

dilation by balloon has been described as alternative therapeutic procedure.

**Commentaries:** Congenital stenosis of esophagus due choristoma of esophagus is a rare illness in children, generally occurs due to an imperfection in the normal embryologic separation of the respiratory and esophageal tissues. The clinical picture can be mistaken for illness of achalasia and gastroesophageal reflux, thus delaying its diagnosis. The therapeutical modality chosen is the resection of the stenosed segment, associated to anastomosis and surgery anti-reflux.

**Keywords:** 1. *Esophageal Stenosis;*  
2. *Tracheobronchial Remnant;*  
3. *Esophageal choristoma.*

### Introdução

A estenose congênita do esôfago (ECE) é uma doença rara, existe aproximadamente 150 casos reportados em literatura<sup>1,2</sup>, e nesta, são incluídas as seguintes patologias = remanescentes traqueobrônquicas (TBR), membrana diafragmática (MD) e fibroses difusas da submucosa e muscular (FMS).<sup>3,4</sup> A maioria dos pacientes apresentam-se com lesões isolados, e Deiraniya relatou os primeiros casos associados com atresia esofágica e fístula traqueoesofágica.<sup>3,5,6</sup> O termo coristoma (ou heterotopia) aplica-se a células microscopicamente normais ou tecidos que estão presentes em locais anormais.<sup>17</sup>

A incidência das estenoses congênitas do esôfago é de aproximadamente 1:50.000 nascidos vivos.<sup>7</sup>

A forma mais comum de ECE é causada por remanescentes traqueobrônquicos (50%) seguida pela membrana diafragmática (36,2%) e fibroses difusas da submucosa e muscular (13,8%).<sup>8,9,10,11</sup>

O espectro de sintomas é amplo, variando desde disfagia progressiva, odinofagia até pneumonias de repetição, esta, devido a broncoaspiração de material acumulado no esôfago.<sup>6,12</sup> A perda de peso é um sinal indireto, que depende do grau de dificuldade de deglutir. Por esses motivos, muitas vezes a doença é confundida com doença do refluxo gastroesofágico (DRGE) e acalasia, retardando assim seu diagnóstico.<sup>1,13</sup>

O diagnóstico é obtido pelo esofagograma, endoscopia e exame anatopatológico.<sup>9</sup>

Devido a raridade do caso e a dificuldade de diagnóstico, é relatado um caso de estenose congênita de esôfago devido a remanescentes traqueobrônquicos. Nosso objetivo é discutir este caso na luz da literatura relevante.

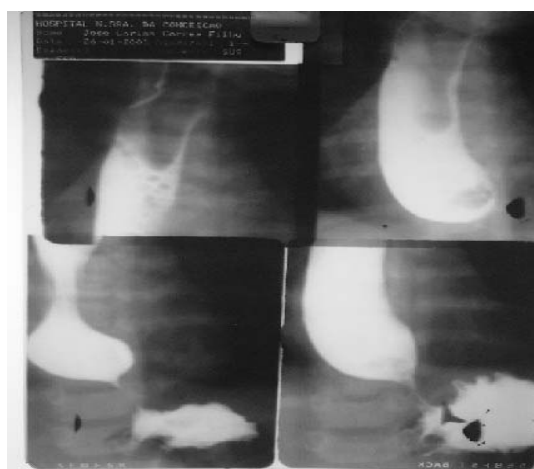
### Relato de Caso

Paciente do sexo masculino, branco, primogênito de casal não consanguíneo, deu entrada no Serviço de Cirurgia Pediátrica do Hospital Nossa Senhora da Conceição, Hospital de ensino da Unisul, Tubarão-SC, com queixas de vômitos incoercíveis imediatamente após as refeições de moderada quantidade e característica esofágica, não precedido de náuseas, com reconhecimento de alimentos recentemente ingeridos e de coloração clara. Apresentava antecedentes de vômitos frequentes e baixo ganho de peso desde os primeiros meses de vida. Suas queixas se intensificaram na idade de seis meses, quando alimento semi-sólido e contínuo foi introduzido em sua dieta. Os episódios de vômito tornaram-se diários, com frequência de sete a oito vezes ao dia. Não houve período de acalmia mesmo com a utilização de medicação prescrita. O quadro foi acompanhado de emagrecimento de 2 kg neste período, encontrava-se no percentil 3% para peso e altura, com desnutrição moderada ou de segundo grau, pela classificação de Gómez. Sintomas associados de disfagia, regurgitação noturna, dor abdominal, eructação, acompanhado de um episódio de broncoespasmo 1 mês antes da admissão.

Ao exame físico, apresentava-se pálido, com desidratação leve, eupnéico, afebril, com frequência respiratória de 30 ipm, frequência cardíaca de 130 bpm e pressão arterial de 90/60 mmHg. O peso era de 2300g (P) e a estatura, de 52 cm (P).

Na investigação foi realizado esofagograma, onde observou-se afilamento do esôfago junto à cárdia, dificultando a passagem do contraste até 30 minutos após sua ingestão (Figura 1).

**Figura 1**



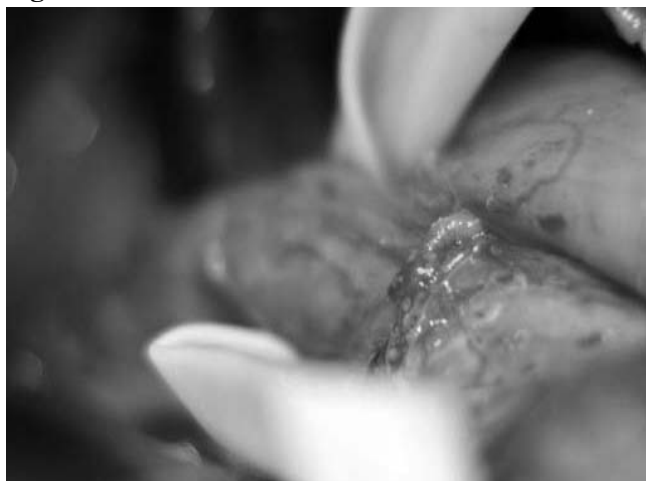
Foi internado com o pré-diagnóstico de acalasia. Ausência de refluxo gastroesofágico, descartando-se, assim, a hipótese de DRGE.

Raio X contrastado de esôfago e estômago mostrando afilamento do esôfago junto à cárdia (“ponta de lápis”), dificultando a passagem do contraste, com alargamento do corpo esofágico

A endoscopia digestiva alta revelou impossibilidade de progressão do aparelho pela cárdia, compatível com estenose de esôfago. Só foi possível a passagem de uma pinça de biópsia pelo cárdia.

Com esses resultados, foi indicado tratamento cirúrgico. A criança foi submetida à laparotomia, onde foi feita hipótese diagnóstica de coristoma de esôfago, tendo então, palpado um tecido duro no esôfago distal que se assemelhava à cartilagem, confirmando assim a hipótese diagnóstica. Realizou-se, ressecção do segmento estenosado do esôfago com posterior anastomose esôfago-gástrica e manobra anti-refluxo de Thall e gastrotomia, sem intercorrências intra ou pós operatórias (Figura 2 e 3).

**Figura 2**



**Figura 3**



O estudo anatomopatológico da peça cirúrgica demonstrou a presença de tecido respiratório e cartilaginoso.

O paciente evoluiu satisfatoriamente, recebendo alta hospitalar após 8 semanas de internação, vem realizando consultas na unidade ambulatorial.

### Discussão

Frey e Duschl (1936) relataram o primeiro caso de estenose congênita de esôfago devido ao tecido traqueobrônquico heterotópico em uma menina de dezenove anos que morreu com o diagnóstico de acalasia. Aproximadamente 150 casos foram relatados durante todo o mundo até hoje.<sup>5,14,15</sup> A estenose congênita de esôfago (ECE) é uma anomalia rara.

De acordo com Nihoul e Fekete, ECE é uma estenose intrínseca da parede esofágica; geralmente não sintomática ao nascimento. São classificadas de acordo com sua etiologia como: 1- remanescentes traqueobrônquicos (cartilagem, glândulas respiratórias do epitélio mucoso ou ciliar), 2- membrana diafragmática, 3- fibroses difusas da submucosa e muscular (estenoses fibromuscular).<sup>3</sup> A incidência de ECE com atresia esofágica (EA) e a posição mais distal de ECE causado por TBR podem ser explicadas tendo como base sua formação embriológica com o seqüestro do tecido traqueobrônquico antes da separação diferencial entre tecido respiratório do esôfago e do movimento caudal do esôfago por um crescimento.<sup>7,12,14,16-17</sup> Tecido cartilaginoso, as glândulas mucosas e o epitélio respiratório podem ser encontrados histologicamente em TBR nas combinações diferentes.<sup>5,7,15-17</sup> Epitélio respiratório e tecido cartilaginoso foram encontrados no exame histológico do tecido excisado em nosso caso. Confirmando, assim, o diagnóstico de coristoma esofágico devido a tecido cartilaginoso e respiratório (TBR) localizado fora do tecido de origem.

A incidência no sexo masculino é ligeiramente predominante (2-1,5). Os sintomas de disfagia e de regurgitação iniciam-se na idade média de  $\pm$  3.2 a 4.5 meses.<sup>19</sup>

Os sintomas iniciais geralmente ocorrem no início da alimentação. Pacientes apresentam-se com disfagia progressiva e vomitam depois que o alimento contínuo é introduzido na dieta.<sup>1,4,7,11,14,15,20</sup> Os sintomas iniciais incluem também a aspiração, que se manifesta como pneumonia ou o apnéia recorrente. Infecções respiratórias recorrentes, causando pneumonites foram relatados em vários casos. Por esses sintomas, muitas vezes o diagnóstico de coristoma fica subestimado. A alteração na curva de crescimento pode também ser uma manifesta-

ção importante de um coristoma esofágico devido a insuficiência nutritiva. Embora os sintomas comecem geralmente na pequena infância, o atraso no diagnóstico é comum. No presente caso, observamos relato de vômitos, disfagia progressiva e perda de peso.

A presença de RGE e alteração da mobilidade esofágica são comuns nos pacientes com ECE.<sup>2</sup>

O diagnóstico de ECE associado com o AE começa com um índice de suspeição elevada, pode também, estar associada à fístula traqueoesofágica.<sup>6,12</sup> É importante verificar no intra-operatório a passagem de um tubo no esôfago distal ao estômago, para localizar a altura da estenose e sua presença.

O primeiro exame utilizado para o diagnóstico é o esofagograma. No caso descrito, observou-se afilamento do terço distal do esôfago (imagem do “bico de lapis”) (Figura 1). A dilatação acima do segmento estenosado do esôfago demonstra freqüentemente pequena atividade peristáltica, dificultando assim a passagem de contraste do esôfago para o estômago, confirmando dados observados na literatura<sup>1-3,8,11,12,18</sup> Não havia nenhuma compressão externa, corpo ou fístula, mas um comprimento de 1 cm de estenose esofágica foi encontrado. Evidências de RGE não são encontradas em estudo contrastado. Sinais de RGE não foram observados em nosso caso.<sup>1-3,11,15</sup>

O exame endoscópico mostrou impossibilidade na progressão do aparelho<sup>1,2,11-13,15,18</sup> De acordo com a literatura, este exame é de fundamental importância para verificar a presença de esofagites e outros tipos de lesões<sup>8</sup> e pela possibilidade de realizar biópsia.<sup>1,6,12,13,15</sup> Estas lesões podem estar associadas a ECE. De acordo com a literatura, a endoscopia digestiva alta é de fundamental importância, pois podemos verificar a presença de esofagites, corpo estranho e outros tipos de lesão. A endoscopia também, mas oferece a possibilidade de realizar biópsias se houver necessidade. No caso em questão foi impossível a progressão do aparelho, pois só havia passagem para pinça de biópsia. Não deve ser forçada a progressão do endoscópio, sob risco de rotura de esôfago.

O exame de eleição para confirmar a existência da doença é o exame histopatológico da peça excisada,<sup>1,2,4,6,8,11-13,15,19</sup> onde se observa o tecido heterotrópico que causou a estenose. Estudos cintilográficos e do pH esofágico são úteis para o diagnóstico de exclusão ou de associação com RGE<sup>3,18</sup> – exames estes não foram realizados no paciente em questão.

O refluxo e a acalasia são diagnósticos diferenciais importantes das estenoses esofágicas, podem estar associados com a ECE que faz o manejo apropriado mais difícil. O tratamento é também controverso e varia de dilatação simples à ressecção do segmento estenosado.<sup>11</sup>

Coristoma deve ser suspeitado se todas causas restantes de estenose esofágica forem excluídas por exame gastrointestinal superior, endoscopia, monitoração do pH e manometria.<sup>1</sup>

O objetivo do tratamento é aliviar os sintomas e permitir que os pacientes comam normalmente.<sup>10</sup>

Endoscopia digestiva alta é útil em distinguir coristoma do FMS. Esta distinção é fundamental, porque os pacientes com coristoma devem se submeter à ressecção cirúrgica, e a maioria de casos do FMS e MD podem ser tratados com dilatação esofágica somente.<sup>9</sup> Se ineficaz, a cirurgia é indicada.<sup>6</sup>

O tratamento de coristoma com dilatação por “bougenage” ou por balão pode trazer benefício transitório e pode ser eficaz em alguns pacientes.<sup>14,18</sup> A eficácia da dilatação parece ser limitada e pode mesmo resultar em complicações tais como estenose recorrente e perfuração esofágica.

A cirurgia atualmente aceita para casos de ECE devido a coristoma inclui ressecção primária do segmento estenosado com anastomoses término-terminal. A ressecção cirúrgica é imperativa para se evitar recidiva da estenose. As complicações no pós-operatório incluíram a estenose da anastomose, fístula da anastomose, hérnia hiatal e refluxo gastresofágico.<sup>1,2,4,8,11-13,15,19</sup>

No caso relatado, optou-se por submeter o paciente à laparotomia, realizando-se ressecção do segmento estenosado do esôfago com posterior anastomose término-terminal e manobra anti-refluxo de Thall e gastrostomia, com boa evolução pós-operatória, alta hospitalar em 21 dias e sem intercorrências.

Atualmente, o caso relatado está em acompanhamento ambulatorial, no quarto mês de pós-operatório, e até presente data mantém-se assintomático, com boa aceitação alimentar e ganho pondero-estatural.

As conclusões: os coristomas devem ser suspeitadas nos pacientes que apresentam história típica de disfagia após ingestão progressiva do alimento e se têm exames esofagograma e endoscopia digestiva alta características. A dilatação com endoscopia é ineficaz e pode haver o risco de perfuração do esôfago. O tratamento cirúrgico é o de escolha e traz pouca morbidade e mortalidade.<sup>19</sup>

**Referências Bibliográficas**

1. Pumberger W, Geissler W, Horcher E. Stenosis oesophageal congenital devido aos restos tracheobronchial *Chirurg.* 1999 Sep; 70(9):1031-5.
2. Hisayoshi Kawahara, Takaharu Oue, Hiroomi Okuyama, Akio Kubota and Akira Okada. Esophageal motor function in congenital esophageal stenosis. *Eur J Pediatr Surg.* 2003 Dec, 1716-9.
3. Kawahara H Oue T Okuyama HKubota A Okada A Esophageal motor function in congenital esophageal stenosis December 2003, Volume 38, Number 12
4. Tubino P, Marouelli LF, Alves E, Araujo RC. Choristoma: stenosis esophageal, devido aos restos tracheobronchial. *Kinderchir.* 1982 Jan; 35(1):14-7.
5. Deiraniya AK: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants. *Thorax* 1974; 29:720-5.
6. Vasudevan SAKerendi F Lee H Ricketts RR Management of congenital esophageal stenosis July 2002, Volume 37, Number 7 *J Pediatr Surg* 37:1024-6. Copyright 2002, Ciência De Elsevier (EUA). Todos os direitos reservados.
7. Goldman RL, Ban JL: Chondroepithelial choristoma (Tracheobronchial rest) of the esophagus associated with esophageal atresia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1972; 63:318-21.
8. Maeda K, Hisamatsu C, Hasegawa T, Tanaka H, Okita Y, Circular myectomy for the treatment of congenital esophageal stenosis owing to tracheobronchial remnant December 2004, Volume 39, Number 12 *J Pediatr Surg* 37:1744-6.
9. Takamizawa S, Tsugawa C, Mouri N, Satoh Skanegawa K, Nishijima E Muraji T. Congenital esophageal stenosis: Therapeutic strategy based on etiology February 2002, Volume 37, Number 2 *J Pediatr Surg* 37:197-201. © 2002 do copyright por W.B. Saunders Companhia.
10. Anderson DKAcosta JM, Meyer MS, Sherman NJ. Application of the principles of myotomy and strictureplasty for treatment of esophageal strictures March 2002, Volume 37, Number 3 *J Pediatr Surg* 37:403-6. © 2002 do copyright por W.B.
11. Diab N, Daher P, Ghorayeb Z, Korkmaz G. Congenital esophageal stenosis. *Eur J Pediatr Surg.* 1999 Jun;9(3):177-81.
12. Usui N, Kamata S, Kawahara H, Sawai T, Nakajima K, Soh H, Okada A. Utilidade do ultrasonography endoscopic no diagnóstico do stenosis esophageal congenital. *J Pediatr Surg.* 2002 Dec; 37(12):1744-6.
13. Chen SN, Chang CH, Cherng WS. Stenosis esophageal congenital com fibrosis submucosal: relatório de um caso *Zhonghua Min Guo Xiao Er Ke Yi Xue Hui Za Zhi.* 1993 Jan-Feb;34(1):54-8.
14. Yeung CK: Congenital esophageal stenosis due to tracheobronchial remnants: A rare but important association with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1992; 27:852-5.
15. Ibrahim NB, Sandry RJ. Stenosis oesophageal congenital causado por estruturas tracheobronchial na parede oesophageal. *Thorax.* 1981 Jun; 36(6):465-8.
16. Neilson IR: Distal congenital esophageal stenosis associated with esophageal atresia *J Pediatr Surg* 1991; 26:478-82.
17. Robbins. *Patologia Estrutural e Funcional*, quinta edição, página 403.
18. Amae S, Nio m, Kamiyama T, Ishii T, Yoshida S, Hayashi Y et al. Características clínicas e manejo em estenose congênita de esôfago. 14 casos descritos *J Pediatr Surg* 38:565-70. Copyright 2003.
19. Zhao LL Hsieh WSHsu WM Congenital esophageal stenosis owing to ectopic tracheobronchial remnants August 2004, Volume 39, Number 8.
20. Thomason MA, Gay BB: Esophageal stenosis with esophageal atresia. *Pediatr Radiol* 1987; 17: 197-201.

**Endereço para correspondência:**

Renata Bolan.  
Rua: Vidal Ramos, 80. Resid. Van Gogh. Apartamento 103.  
Criciúma-SC.  
CEP: 88811-525  
Fone: (48) 433-4227  
E-mail: renatabolan@hotmail.com