



PERINATOLOGÍA Y REPRODUCCIÓN HUMANA

www.elsevier.es/rprh



CASO CLÍNICO

Estómago intratorácico en un recién nacido: ¿hernia hiatal o verdadero esófago corto congénito?



B. Martínez-Leo*, J. Vidal-Medina, A. Castillo-Aguirre, V. Portugal-Moreno
y M. Vargas-Gomez

Facultad de Medicina, UNAM y Hospital Pediátrico Moctezuma, Secretaría de Salud del Distrito Federal, Ciudad de México, México

Recibido el 20 de diciembre de 2016; aceptado el 16 de octubre de 2017
Disponible en Internet el 20 de noviembre de 2017

PALABRAS CLAVE

Estómago
intratorácico;
Hernia hiatal;
Esófago corto
congénito;
Vigilancia perinatal

KEYWORDS

Intrathoracic
stomach;
Hiatal hernia;
Congenital short
oesophagus;
Perinatal monitoring

Resumen El estómago intratorácico congénito es una condición sumamente rara y requiere reconocimiento oportuno y manejo médico y quirúrgico adecuado. Los principales diagnósticos diferenciales de esta condición son esófago corto congénito real y hernia hiatal. Presentamos el caso de un recién nacido con imágenes radiológicas altamente sugestivas de estómago intratorácico congénito. Hacemos énfasis en que la vigilancia perinatal ultrasonográfica juega un papel sumamente importante en la detección, el seguimiento y el manejo oportuno de pacientes como este.

© 2017 Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Intrathoracic stomach in a newborn: Hiatal hernia or true congenital short oesophagus?

Abstract Congenital intrathoracic stomach is a very rare condition, and requires prompt recognition and adequate medical and surgical management. The main differential diagnosis for this condition includes a true congenital short oesophagus and hiatal hernia. The case is presented of a newborn with radiology images highly suggestive of an intrathoracic stomach. Emphasis is placed on the perinatal monitoring plays a role of upmost importance in the detection, follow-up, and prompt management of these types of patients.

© 2017 Instituto Nacional de Perinatología Isidro Espinosa de los Reyes. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: bruno.martinezleo@gmail.com (B. Martínez-Leo).



Figura 1 «Niñograma» mostrando el lugar en donde la punta de la sonda orogástrica no pudo avanzar más.

Introducción

Presentamos el caso de un paciente masculino de 2 días de vida que nace a término después de un embarazo normo-evolutivo de madre sana. Después de las maniobras iniciales de reanimación, fue imposible pasar una sonda orogástrica a través del esófago al estómago, por lo que fue referido a nuestra unidad con diagnóstico de atresia de esófago (fig. 1). Después de los estudios de contraste iniciales se hizo evidente una imagen compatible con un estómago intratorácico (fig. 2). El paciente también tenía las siguientes características clínicas asociadas: hipodesarrollo del conducto auditivo externo izquierdo, implantación baja de pabellones auriculares, palatosquisis, parálisis facial izquierda, cuello corto, micropene, malrotación intestinal (fig. 3) y foramen oval permeable. El ultrasonido abdominal reportó hígado, bazo, páncreas y riñones normales. El paciente se encontraba con dificultad respiratoria persistente, con pobre respuesta al aspirado gástrico por sonda. Se hizo el diagnóstico presuntivo de hernia hiatal vs. esófago corto congénito y se decidió realizar una toracotomía para corrección del defecto. Durante la preparación preoperatoria, el paciente sufrió extubación accidental después de la cual fue imposible intubarlo nuevamente de manera oportuna y este murió. Los padres se negaron a que se realizara necropsia.



Figura 2 Estudio de contraste mostrando una estructura intratorácica compatible con un estómago.

Discusión

Dada la muy infrecuente ocurrencia de este padecimiento en la población general, es muy difícil establecer su frecuencia. En la experiencia acumulada de los autores, es el primer caso que tenemos oportunidad de atender en 40 años. Bright describió en 1836 un caso en el que se encontró el estómago intratorácico durante una necropsia: la unión esofagogástrica se encontraba a nivel de la cuarta vértebra torácica¹. Se entiende que el evento fisiopatológico que conduzca a un esófago corto ocurrirá de manera temprana durante el desarrollo embrionario: alrededor de la cuarta semana de gestación, cuando se forma el intestino. Durante la semana 20 de gestación, hallazgos ultrasonográficos de una lesión hipoecóica en el mediastino posterior, sin desplazamiento mediastinal y con ausencia de una burbuja gástrica por debajo del diafragma son altamente sugestivos de un estómago intratorácico, ya sea por un esófago corto congénito real, o bien, una hernia hiatal. Los ultrasonidos seriados pueden demostrar un estómago en posición normal (por debajo del diafragma) alternando con uno intratorácico en estudios separados, ayudando a establecer el diagnóstico². El subdesarrollo y/o la falla en el proceso de elongación del esófago se ha explicado a través de un accidente vascular mayor por arriba del diafragma, sin dejar muy claras las causas de este³. Así, el esófago corto producirá un estómago intratorácico con rasgos anatómicos que incluyen riego arterial segmentario al estómago desde la aorta torácica, ausencia de extensiones de la arteria gástrica izquierda sobre el diafragma dentro del tórax y ausencia de un saco herniario⁴; el hígado, páncreas y duodeno podrían encontrarse también dentro del mediastino⁵.



Figura 3 Estudio de contraste mostrando signos de malrotación intestinal, tales como intestino delgado vertical después de lo que parece ser el estómago (intratorácico) y ciego localizado en el lado izquierdo.

Por el otro lado, la hernia hiatal congénita puede ser causada por un desarrollo defectuoso de la parte lumbar del diafragma y laxitud excesiva de las fijaciones ligamentarias del estómago⁶, cuyo igual mecanismo explica la asociación de herniación del estómago hacia el mediastino en pacientes con síndrome de Marfan^{7,8}. Leung et al.³, Nakamura et al.⁵ y Deprez et al.⁹ proponen al accidente vascular mayor como la explicación de un acortamiento esofágico congénito, lo describen asociado a un «síndrome de serpiente», en el cual el duodeno, el páncreas, el estómago y el bazo se encuentran intratorácicos, además de presentar, también, cuello corto, raquisquisis y escoliosis. En los estudios de imagen de nuestro paciente, encontramos imágenes compatibles con un duodeno intraabdominal y vertical (fig. 2), y no tenía ninguna de las características descritas en el llamado «síndrome de serpiente», lo que inclinaba nuestra sospecha clínica hacia una hernia hiatal. Desafortunadamente, nuestro paciente murió antes de que pudiéramos operarlo y los padres se negaron a que se realizara un estudio de necropsia para confirmar y/o extender nuestras sospechas clínicas.

Las opciones de tratamiento quirúrgico incluyen el descenso del estómago intratorácico y funduplicatura con cierre del defecto hiatal (en casos de hernia hiatal congénita)^{7,8}, o bien, tubularización del estómago a través de una toracotomía derecha si no es posible descender el estómago

hacia el abdomen (en el caso de un esófago corto congénito real)⁵. Basándonos en las explicaciones de otros autores, si el paciente tiene una hernia hiatal se debe poder descender el estómago desde el mediastino al abdomen y cerrar el defecto hiatal. Lo anterior debería ocurrir sin complicaciones, ya que se esperaría contar con un esófago de longitud normal o casi normal y ausencia de otros órganos abdominales dentro del mediastino. Si se trata de un esófago corto congénito real se deberían encontrar signos relacionados a un evento vascular (inflamación, irrigación arterial anormal), así como otros órganos dentro del mediastino: páncreas, duodeno, bazo; indicando así la necesidad de tubularización del estómago con movilización de estructuras en la cavidad abdominal tanto como sea posible (o mantenerlas dentro del mediastino) y el cierre del defecto hiatal.

Conclusiones

Creemos que la decisión sobre la mejor opción de manejo quirúrgico de pacientes como este depende de los hallazgos ultrasonográficos prenatales previos y hallazgos anatómicos individuales. La vigilancia perinatal juega un papel preponderante en la detección, la vigilancia y la decisión oportuna del tratamiento quirúrgico idóneo: la presencia de una imagen hipoeecóica intratorácica sin desplazamiento del mediastino parece ser altamente sugestiva de la presencia de esófago intratorácico congénito (independientemente de si se trata de un esófago corto real o una hernia hiatal). El manejo debe ser inmediato al nacimiento dada la alta mortalidad relacionada con el aspirado bronquial del contenido gástrico.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Bright R. Account of a Remarkable Misplacement of the Stomach. *Guy's Hosp Rep.* 1836;1:598-603.
2. Ruano R, Benachi A, Aubry MC, Bernard JP, Hameury F, Nihoul-Fekete C, et al. Prenatal sonographic diagnosis of congenital hiatal hernia. *Prenat Diagn.* 2004;24:26-30.
3. Leung AW, Lam HS, Chu WC, Lee KH, Tam YH, Ng PC. Congenital intrathoracic stomach: Short esophagus or hiatal hernia? *Neonatology.* 2008;93:178-81.
4. Woodward M, Crabbe DC, Kiely EM, Spitz L. Congenital intrathoracic stomach. *Pediatr Surg Int.* 1996;11(2-3): 116-8.
5. Nakamura H, Okazaki T, Koga H, Lane GJ, Yamataka A. Congenital brachioesophagus with secondary intrathoracic stomach associated with rachischisis described as «serpentine-like syndrome»: A case report and literature review. *Pediatr Surg Int.* 2012;28: 63-6.
6. Sinclair WJ. Congenital short esophagus. Review of literature and eight original cases, including one autopsy report. *AMA Arch Surg.* 1951;62:557-64.
7. Herman TE, Siegel MJ, Mathur A, Vachharajani A. Neonatal marfan syndrome with hiatus hernia and intrathoracic stomach. *J Perinatol.* 2013;33:652-3.

8. Petersons A, Liepina M, Spitz L. Neonatal intrathoracic stomach in Marfan's syndrome: Report of two cases. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1663-4.
9. Deprez FC, Debauche C, Clapuyt P, de Ville de Goyet J. Multior-gan developmental anomalies presenting as a variation of the serpentine-like syndrome: Cervical fusion and brachioesophagus with intrathoracic stomach and malposition of duodenopancreas and spleen. *J Pediatr Surg.* 2009;44:E25-8.