

Reporte de caso



Acta de Otorrinolaringología & Cirugía de Cabeza y Cuello

www.revista.acorl.org.co



Reporte de caso

Heterotopía de mucosa gástrica del esófago proximal como causa de distrés respiratorio en un neonato: reporte de caso

Gastric mucosa heterotopia of the proximal esophagus as a cause of respiratory distress in a newborn: case report

Nathaly Hoepfner*, Diana C. Valencia**, Adriana Y. Isaza***, Carolina Rendón****, Diana I. García*****.

* Otorrinolaringóloga, Universidad de Antioquia. ORCID: 0000-0001-8404-5502.

** Otorrinolaringóloga, Universidad de Antioquia. ORCID: 0000-0003-1821-7358.

*** Otorrinolaringóloga, Universidad de Antioquia. ORCID:0000-0003-2769-6135.

**** Otorrinolaringóloga, laringóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Universidad de Antioquia. ORCID: 0000-0002-17591199.

***** Otorrinolaringóloga, laringóloga, Hospital Pablo Tobón Uribe, Universidad de Antioquia. Grupo de investigación otorrinolaringología de Antioquia. ORCID:0000-0002-80999816.

Forma de citar: Hoepfner N, Valencia DC, Isaza AY, Rendón C, García DI. Heterotopía de mucosa gástrica del esófago proximal como causa de distrés respiratorio en un neonato: reporte de caso. Acta otorrinolaringol. cir. cabeza cuello. 2022;50(2): 133-138. DOI.10.37076/acorl.v50i2.616

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido: 26 de abril de 2022

Evaluado: 13 de junio 2022

Aceptado: 20 de junio 2022

Palabras clave (DeCS):

tejido heterotópico, esófago, ruidos respiratorios, niño.

RESUMEN

Introducción: La heterotopía de mucosa gástrica del esófago proximal (HMGE) es una entidad clínica poco entendida y probablemente subdiagnosticada que consiste en la presencia de islas de mucosa gástrica ectópica en el esófago proximal. **Caso Clínico:** Presentamos el caso de un neonato que se manifiesta de manera temprana con estridor y distrés respiratorio secundario a mucosa redundante en la región postéricoidea que prolapsa sobre la supraglotis ocluyendo la luz de la vía aérea. El estudio histopatológico reporta HMGE. Se realiza terapia ablativa con láser con lo cual la paciente se recupera paulatinamente. **Metodología:** Se llevó a cabo una amplia búsqueda de la literatura de HMGE en las bases de datos Pubmed, Scielo, Mendeley y Elsevier, en idioma inglés y español, desde el año 1980 al 2021, incluyendo en total 18 artículos. **Discusión:** La HMGE suele ser una entidad asintomática que en ocasiones genera síntomas faringolaríngeos y de manera infrecuente, puede asociarse a complicaciones como estenosis, úlceras, perforación esofágica e

Correspondencia:

Dra. Diana C. Valencia Rúa

E-mail: Dcvalenciar09@gmail.com

Dirección: calle 6 # 16-14. Apto: 803. Medellín, Antioquia, Colombia.

Teléfono celular: 3012308465

incluso, obstrucción de la vía aérea como en el presente caso. *Conclusiones:* Además de las diversas alteraciones en la vía aérea que pueden generar estridor y dificultad respiratoria en niños, debemos descartar causas gastroesofágicas subyacentes asociadas a estas manifestaciones, como la HMGEp.

ABSTRACT

Introduction: Gastric mucosal heterotopia of the proximal esophagus (HMGEp) is a poorly understood and probably underdiagnosed clinical entity that consists of the presence of islands of ectopic gastric mucosa in the proximal esophagus. *Clinical Case:* In this article, we present the case of a newborn who started with early stridor and respiratory distress secondary to redundant mucosa in the postcricoid region that prolapsed over the supraglottis, occluding the airway lumen. The histopathological study reports HMGEp. Ablative laser therapy is performed with which the patient gradually recovers. *Methodology:* An extensive search of the HMGEp literature was conducted in PubMed, SciELO, Mendeley, and Elsevier data base; in English and Spanish, from 1980 to 2021, including a total of 18 articles. *Discussion:* HMGEp is usually an asymptomatic entity that sometimes causes pharyngolaryngeal symptoms and, infrequently, can be associated with complications such as stenosis, ulcers, esophageal perforation, and even airway obstruction, as in the present case. *Conclusions:* In addition to the various alterations in the airway that can generate stridor and respiratory distress in children, we must rule out underlying gastroesophageal causes associated with these manifestations, such as HMGEp.

Key words (MeSH):

Heterotopic tissue, Esophagus;
Respiratory Sounds; Child.

Introducción

La heterotopia de mucosa gástrica del esófago proximal (HMGEp), también denominada *parche de entrada*, es una entidad clínica poco entendida y probablemente subdiagnosticada (1). Su prevalencia varía ampliamente, reportándose entre el 0,2 % y el 13 % (2). Esta discrepancia puede deberse a que el diagnóstico es operador-dependiente y a que los síntomas faringolaríngeos suelen ser atribuidos al reflujo gastroesofágico (1). Como concluyen Chung y colaboradores en su estudio, la prevalencia aumenta cuando el operador realiza una búsqueda activa de la lesión, lo que sugiere que existe subdiagnóstico de este hallazgo en endoscopias de rutina (2).

Es importante que tanto el otorrinolaringólogo como el gastroenterólogo incluyan esta entidad entre los diagnósticos diferenciales durante el abordaje de pacientes con síntomas faringolaríngeos y, asimismo, como en el caso que presentaremos a continuación, se debe pensar en la HMGEp como posible causa de estridor y distrés respiratorio en niños.

Caso clínico

Una paciente femenina producto de la primera gestación con 41 semanas al nacer, en un embarazo controlado y parto por cesárea sin complicaciones. Al tercer día de vida presenta estridor inspiratorio requiriendo intubación orotraqueal, con posterior falla en la extubación debido a una neumonía aspirativa, apneas severas y persistencia del estridor. Se realiza

nasofibrolaringoscopia en la cual se diagnostica laringomalacia tipo II (**Figura 1**).

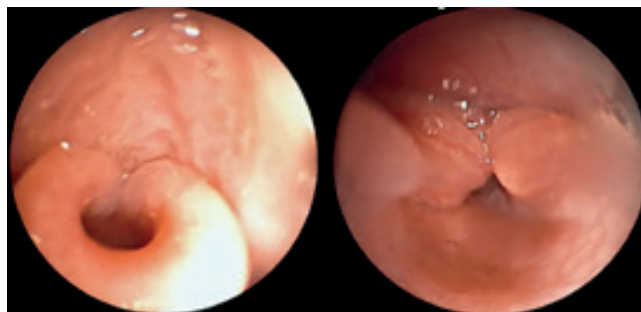


Figura 1. Nasofibrolaringoscopia inicial: epiglotis en omega extrema no colapsada, repliegues ariepiglóticos cortos, mucosa aritenoides redundante que se colapsa sobre la glotis. Mucosa redundante en la región poscricoides. Fuente: imágenes tomadas de la paciente.

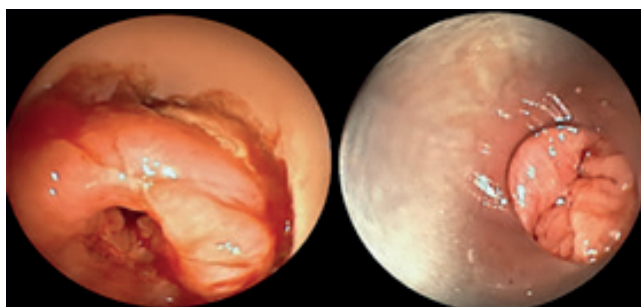


Figura 2. Microlaringoscopia directa: mucosa redundante que proviene de la región poscricoides y que durante la inspiración prolapsa sobre la supraglotis, ocluyendo casi totalmente la luz de la vía aérea. Fuente: imágenes tomadas de la paciente.

Se procede a realizar una supraglotoplastia en la que se hace evidente la presencia de mucosa redundante en la región poscricoidea, que prolapsa sobre la supraglotis y ocluye casi por completo la luz de la vía aérea (**Figura 2**).

En el posoperatorio temprano se realiza una nueva nasofibrolaringoscopia y una endoscopia digestiva superior (**Figura 3**) en conjunto con gastroenterología infantil, donde se toman muestras para patología de la lesión. Esta reporta la mucosa con glándulas de tipo fúndico, células principales y parietales, sin displasias, y se concluye la presencia de heterotopia gástrica. Se complementa el estudio con una tomografía de cuello que describe una lesión de tejido blando ubicada en la hipofaringe con extensión a la orofaringe.

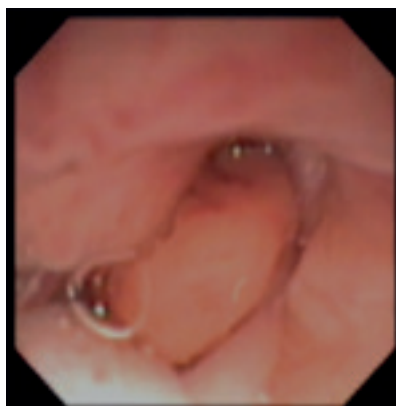


Figura 3. Endoscopia digestiva superior: al salir del esófago proximal, se observa una mucosa, de características diferentes a la mucosa esofágica, que protruye; presenta aspecto glandular con pliegues y parece una ectopia gástrica. Fuente: imágenes tomadas del paciente.

Con este diagnóstico, el área de cirugía infantil realiza una resección de la lesión mucosa en el esófago superior por vía combinada anterógrada y retrógrada con láser de holmio; adicionalmente, una gastrostomía. A los cuatro días del posoperatorio se logra la extubación, y a las dos semanas en la endoscopia digestiva de control se evidencia una adecuada cicatrización, sin obstrucción de la vía aérea. La paciente progresa satisfactoriamente y demuestra una mejoría gradual con terapias de deglución, por lo que egresa en buenas condiciones. Luego de seis meses se logra el retiro de la sonda de gastrostomía, responde a terapias fonoaudiológicas y tolera la vía oral sin episodios de asfixia, tos, cianosis o estridor.

Discusión

El distrés respiratorio en neonatos es un problema común que afecta aproximadamente al 7 % de los recién nacidos (3). El estridor es la forma de presentación más común, el cual ocurre por múltiples causas, siendo la laringomalacia la anomalía congénita más frecuente en el 70 % de los casos (3). Sin embargo, la laringomalacia también se asocia en un 20 % con otras anomalías de la vía aérea de manera concomitante (4). Entre estas, la HMGP es poco mencionada en la literatura como diagnóstico diferencial del paciente con

estridor al ser una patología infrecuente, generalmente asintomática o que cursa con sintomatología leve (5).

La HMGP fue descrita por primera vez en 1805 por Schmidt y consiste en la presencia de islas de mucosa gástrica ectópica en el esófago proximal. Ocasionalmente puede evidenciarse en otras áreas como la lengua, la vesícula biliar, el duodeno y el recto (5, 6). Esta es una anomalía congénita del esófago en la que existe mucosa gástrica heterotópica debido a una transformación incompleta del epitelio columnar a epitelio escamoso durante el desarrollo embrionario. Este evento ocurre hacia la cuarta semana de gestación cuando el estómago se encuentra en la región cervical (7, 8). Otra teoría consiste en la ruptura de glándulas esofágicas ocluidas, las cuales se revientan formando mucosa gástrica heterotópica. También se describe una tercera teoría en la que la exposición crónica al ácido puede llevar a la transformación metaplásica de un tejido escamoso a uno columnar (9).

Esta lesión suele hallarse justo debajo del esfínter esofágico superior, y en la valoración endoscópica está localizada en la superficie lateral y posterior del esófago como una lesión plana, redonda u oval, de color salmón, con bordes bien delimitados, generalmente única, aunque puede ser múltiple y con tamaño variable, desde milímetros hasta 5 cm. Por sus características pasa fácilmente desapercibida en los exámenes de rutina (6, 10-12).

El subtipo histológico más frecuente en la HMGP es la presencia de mucosa tipo fúndica (incluye glándulas oxínticas, células parietales secretoras de ácido, entre otras), seguida de mucosa del cardias (9, 13). También se reporta un subtipo histológico consistente en células de tipo transicional, que incluye glándulas tanto fúndicas como antrales (13). En el caso presentado, el estudio de patología arroja la presencia de mucosa con glándulas de tipo fúndico, células principales y parietales, y no reporta displasias. Las células parietales presentes en algunos parches de entrada son capaces de secretar ácido que se asocia con la generación de síntomas irritativos en las estructuras faringolaríngeas (5, 9). Asimismo, la hiperacidez puede inducir a una inflamación crónica, estenosis, úlcera, perforación, sangrado y fístula traqueoesofágica (5, 9). Igualmente, puede ser un sitio potencial para la colonización por *H. pylori* e, incluso, se ha relacionado con la presencia de esófago de Barret y adenocarcinoma. Aunque no se considera una lesión premaligna, existen estudios que demuestran una asociación estadísticamente significativa entre la HMGP y el adenocarcinoma (10, 14).

La gran mayoría de los pacientes con HMGP son asintomáticos, aunque algunos pueden presentar molestias como globus faríngeo, disfagia, laringoespasmos, disfonía, tos crónica, entre otros (5, 10). Di Nardo y colaboradores, en su estudio, reportan un 53 % de los pacientes con HMGP asintomáticos, 17 % con síntomas claramente relacionados con enfermedad digestiva subyacente y 27 % con síntomas crónicos relacionados con HMGP. De los pacientes sintomáticos, 35 % obtuvo una impedancia y pHmetría positiva,

lo que indica que el reflujo gastroesofágico puede ser un factor de confusión en cuanto al origen de los síntomas (10). Macha y colaboradores reportan una mayor incidencia de síntomas respiratorios como tos y sibilancias asociados con HMGE (15).

En un estudio de autopsias en población pediátrica la presencia de HMGE se asoció con muerte inexplicada y aunque la razón de esta asociación no fue clara, la hipótesis de los autores sugiere la aspiración pulmonar de contenido esofágico como la causa de muerte (16).

La incidencia de HMGE detectada endoscópicamente oscila entre el 0,1 % y el 13 % (5, 11, 17). La verdadera incidencia de HMGE puede ser subestimada en la práctica diaria, ya que a menudo se pasa por alto durante las evaluaciones de rutina (5, 11, 17). En la población infantil, el subdiagnóstico podría ser aún mayor dado que la endoscopia digestiva superior no es un examen de rutina en el abordaje del paciente con estridor. Es así como en el caso presentado, la lesión no fue identificada en la primera nasofibrolaringoscopia, y se atribuyeron los síntomas únicamente a la laringomalacia; solo hasta el procedimiento quirúrgico se logró identificar la lesión del esófago proximal que prolapsaba hacia la laringe.

Von Rahden y colaboradores proponen una clasificación de la HMGE basada en síntomas, signos y cambios morfológicos (13) (Tabla 1).

Tabla 1. Clasificación clinicopatológica de la HMGE por Von Rahden

I	Asintomático
II	Individuos sintomáticos con quejas esofágicas de disfagia, odinofagia o manifestaciones extraesofágicas sin cambios morfológicos
III	Individuos sintomáticos con cambios morfológicos (complicaciones benignas: estenosis, úlceras, membranas, fístulas)
IV	Neoplasia intraepitelial (displasia)
V	Adenocarcinoma invasivo
Va	Parche de entrada (visible macroscópicamente)
Vb	Foco microscópico (solo visible microscópicamente)

Modificado de: Von Rahden BHA, et al. Am J Gastroenterol. 2004;99(3):543-51.

Esta paciente se clasifica como HMGE tipo III, ya que presenta una complicación benigna que genera una obstrucción del esófago proximal, la faringe y la laringe.

Con base en esta clasificación (13), los autores postulan recomendaciones de manejo sustentadas en evidencia disponible hasta ese momento. Los pacientes asintomáticos con hallazgo incidental de HMGE (HMG I), no requieren manejo. En estos casos se debate la necesidad de seguimiento y de biopsia, aunque esta última puede ser útil tanto para confirmación del diagnóstico como para descartar malignidad (13). En pacientes sintomáticos se recomienda el tratamiento médico como primera modalidad. Algunos resultados son inconsistentes con la aplicación

de anti H2 (cimetidina), sin embargo, se han reportado casos de resolución completa de síntomas con inhibidor de bomba de protones (IBP) (5, 13), aunque en la mayoría de estudios este manejo es ineficaz (8). Los pacientes con complicaciones benignas (HMG III) pueden ser tratados endoscópicamente, y siempre se debe realizar una biopsia para descartar malignidad (HMG IV-V) (13).

En varios estudios en los que coexisten los síntomas con el parche de mucosa gástrica, se ha demostrado efectividad hasta en un 80 % de los casos con terapia ablativa tanto con coagulación con plasma argón, como con radiofrecuencia (6, 7). Dunn y colaboradores realizaron un estudio con 10 pacientes con HMGE sintomáticos, a quienes se les realizó ablación con radiofrecuencia; luego de dos sesiones, ocho de 10 pacientes experimentaron remisión completa de la lesión tanto endoscópica como histológicamente y mejoría total de síntomas (globus, odinofagia y tos) en siete de estos ocho pacientes (8). Di Nardo y colaboradores (10) reportan que los pacientes de su estudio, con síntomas relacionados con HMGE, no respondieron a la terapia con IBP, por lo que fueron tratados con terapia ablativa y se logró una remisión completa de la sintomatología en todos los pacientes. Es importante mencionar que dichos estudios fueron realizados en pacientes adultos. Solo se encontró un estudio retrospectivo en pacientes pediátricos (6), en donde de 1399 niños a quienes se les realizó un estudio endoscópico, solo 20 fueron sospechosos de HMGE, la mayoría tratados con IBP aun cuando eran asintomáticos; en su mayoría hubo mejoría de la sintomatología. Sin embargo, el menor de los pacientes manejado tenía dos años y los síntomas eran más del tipo irritativo, mientras que la paciente del presente caso solo tenía tres días de nacida y su principal síntoma era el estridor secundario a la mucosa esofágica que basculaba sobre la laringe, por lo cual ningún estudio aplica para guiar su manejo.

Esta paciente fue tratada con terapia ablativa con láser de holmio por parte del equipo de cirugía infantil y logró ser extubada a los cuatro días posoperatorios y rehabilitada satisfactoriamente. El estudio endoscópico realizado dos semanas después demostró la ausencia de estenosis y una cicatrización adecuada.

Conclusiones

La HMGE es una patología infrecuente, probablemente subdiagnosticada y generalmente asintomática. Sin embargo, puede asociarse con diversos síntomas esofágicos, faringolaríngeos e incluso con una obstrucción de la vía aérea como en el caso presentado. Esta paciente nos instruye hacia la importancia de realizar una búsqueda sistemática de anomalías gastroesofágicas concomitantes en pacientes con falla ventilatoria y estridor, en donde la realización de una triple endoscopia (laringoscopia directa, broncoscopia y esofagoscopia) debería tomar más relevancia en nuestra práctica. Trabajar en equipos multidisciplinarios permite un abordaje integral y optimiza los resultados en los pacientes.

Conflicto de intereses

Ninguno de los autores declara tener conflictos de interés.

Financiamiento

No se requirió financiación para la realización de este artículo.

Comité de ética

La elaboración de este reporte de caso fue aprobada previamente por el comité de ética médica del Hospital Pablo Tobón Uribe.

Autoría del manuscrito

Cada uno de los autores contribuimos en todas las etapas de elaboración y concepción del artículo.

REFERENCIAS

- Weinstock MS, Simons JP, Dohar JE. Heterotopic gastric mucosa of the proximal esophageal (HGMPE) and its potential role in pediatric dysphonia and dysphagia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2020;138:110271. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110271
- Chung CS, Lin CK, Liang CC, Hsu WF, Lee TH. Intentional examination of esophagus by narrow-band imaging endoscopy increases detection rate of cervical inlet patch. *Dis Esophagus.* 2015;28(7):666-72. doi: 10.1111/dote.12252
- Bhatt J, Prager JD. Neonatal Stridor: Diagnosis and Management. *Clin Perinatol.* 2018;45(4):817-831. doi: 10.1016/j.clp.2018.07.015
- Richter GT, Thompson DM. The surgical management of laryngomalacia. *Otolaryngol Clin North Am.* 2008;41(5):837-64, vii. doi: 10.1016/j.otc.2008.04.011
- Akbayir N, Alkim C, Erdem L, Sökmen HM, Sungun A, Başak T, et al. Heterotopic gastric mucosa in the cervical esophagus (inlet patch): endoscopic prevalence, histological and clinical characteristics. *J Gastroenterol Hepatol.* 2004;19(8):891-6. doi: 10.1111/j.1440-1746.2004.03474.x
- Rodríguez-Martínez A, Salazar-Quero JC, Tutau-Gómez C, Espín-Jaime B, Rubio-Murillo M, Pizarro-Martín A. Heterotopic gastric mucosa of the proximal oesophagus (inlet patch): endoscopic prevalence, histological and clinical characteristics in paediatric patients. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2014;26(10):1139-45. doi: 10.1097/MEG.000000000000177
- Meining A, Bajbouj M. Gastric inlet patches in the cervical esophagus: what they are, what they cause, and how they can be treated. *Gastrointest Endosc.* 2016;84(6):1027-1029. doi: 10.1016/j.gie.2016.08.012
- Dunn JM, Sui G, Anggiansah A, Wong T. Radiofrequency ablation of symptomatic cervical inlet patch using a through-the-scope device: a pilot study. *Gastrointest Endosc.* 2016;84(6):1022-1026.e2. doi: 10.1016/j.gie.2016.06.037
- Rusu R, Ishaq S, Wong T, Dunn JM. Cervical inlet patch: new insights into diagnosis and endoscopic therapy. *Frontline Gastroenterol.* 2018 Jul;9(3):214-220. doi: 10.1136/flgastro-2017-100855
- Di Nardo G, Cremon C, Bertelli L, Oliva S, De Giorgio R, Pagano N. Esophageal Inlet Patch: An Under-Recognized Cause of Symptoms in Children. *J Pediatr.* 2016;176:99-104. e1. doi: 10.1016/j.jpeds.2016.05.059
- Chong VH. Clinical significance of heterotopic gastric mucosal patch of the proximal esophagus. *World J Gastroenterol.* 2013;19(3):331-8. doi: 10.3748/wjg.v19.i3.331
- Jacobs E, Dehou MF. Heterotopic gastric mucosa in the upper esophagus: a prospective study of 33 cases and review of literature. *Endoscopy.* 1997;29(8):710-5. doi: 10.1055/s-2007-1004294
- von Rahden BH, Stein HJ, Becker K, Liebermann-Meffert D, Siewert JR. Heterotopic gastric mucosa of the esophagus: literature-review and proposal of a clinicopathologic classification. *Am J Gastroenterol.* 2004;99(3):543-51. doi: 10.1111/j.1572-0241.2004.04082.x
- Orosey M, Amin M, Cappell MS. A 14-Year Study of 398 Esophageal Adenocarcinomas Diagnosed Among 156,256 EGDs Performed at Two Large Hospitals: An Inlet Patch Is Proposed as a Significant Risk Factor for Proximal Esophageal Adenocarcinoma. *Dig Dis Sci.* 2018;63(2):452-465. doi: 10.1007/s10620-017-4878-2
- Macha S, Reddy S, Rabah R, Thomas R, Tolia V. Inlet patch: heterotopic gastric mucosa--another contributor to supraesophageal symptoms? *J Pediatr.* 2005;147(3):379-82. doi: 10.1016/j.jpeds.2005.03.002
- Variend S, Howat AJ. Upper oesophageal gastric heterotopia: a prospective necropsy study in children. *J Clin Pathol.* 1988;41(7):742-5. doi: 10.1136/jcp.41.7.742
- Weickert U, Wolf A, Schroder C, Autschbach F, Vollmer H. Frequency, histopathological findings, and clinical significance of cervical heterotopic gastric mucosa (gastric inlet patch): a prospective study in 300 patients. *Dis Esophagus.* 2011;24(2):63-8. doi: 10.1111/j.1442-2050.2010.01091.x