

Acalasia esofágica en paciente pediátrico. Reporte de un caso

Edna Natalia Hernández-Carrizales,* Mariana Lyzbeth Acevedo-Terrones,*
 Carlos Macouzet-Sánchez,** Carlos Alberto Zapata-Castillejas***

RESUMEN

La acalasia es un desorden motor del esófago caracterizado por la pérdida de la peristalsis esofágica y la falta de relajación o relajación incompleta del esfínter esofágico inferior. En 1674, Thomas Willis reportó el primer caso de acalasia en una paciente sana que presentaba vómito y regurgitación de los alimentos. Aunque la causa exacta de este trastorno es desconocida, se ha observado una pérdida de las células ganglionares dentro del plexo mientérico del esófago distal. Los síntomas más comunes son disfagia, regurgitación, pérdida de peso y dolor torácico. En el esofagograma se observa un esófago dilatado e imagen en «pico de ave» a nivel distal. La endoscopia muestra una unión esofagogástrica estrecha. La manometría esofágica es el principal método diagnóstico que evidencia aperistalsis con aumento de la presión del esfínter esofágico inferior. La meta del tratamiento es reducir la presión del esfínter esofágico inferior para que la gravedad facilite el vaciamiento esofágico. Aquí presentamos el caso de una paciente femenina de 12 años con este padecimiento.

Palabras clave: Acalasia, manometría, miotomía de Heller.

La acalasia es un desorden motor del esófago caracterizado por la pérdida de la peristalsis esofágica y la falta de relajación o relajación incompleta del esfínter

ABSTRACT

Achalasia is a motor disorder of the esophagus characterized by loss of esophageal peristalsis and lack of or incomplete relaxation of the lower esophageal sphincter. In 1674 was reported the first case of achalasia by Thomas Willis in a healthy patient who presented vomiting and regurgitation of food. Although the exact cause of this condition is unknown, there has been a loss of ganglion cells within the myenteric plexus the distal esophagus. The most common symptoms are dysphagia, regurgitation, weight loss and chest pain. The esophagogram shows dilated esophagus and image «beak» at the distal level, endoscopy esophagogastric show gastroesophageal junction close. Esophageal manometry is the main diagnostic method showing aperistalsis with increased lower esophageal sphincter pressure. The goal of treatment is to reduce lower esophageal sphincter pressure so that gravity can facilitate esophageal emptying.

Key words: Achalasia, manometry, Heller myotomy.

esofágico inferior (EEI). En 1674, Thomas Willis' reportó el primer caso de acalasia, en una paciente sana que presentaba vómito y regurgitación de los alimentos. Aunque la causa exacta de este trastorno es desconocida, se ha observado una pérdida de las células ganglionares dentro del plexo mientérico del esófago distal. Los síntomas más comunes son disfagia, regurgitación, pérdida de peso y dolor torácico. En el esofagograma se observa un esófago dilatado y una imagen en «pico de ave» a nivel distal. La endoscopia muestra una unión esofagogástrica estrecha. La manometría esofágica es el principal método diagnóstico que evidencia aperistalsis con aumento de la presión del EEI. La meta del tratamiento es reducir la presión del EEI para que la gravedad pueda facilitar el vaciamiento esofágico. Aquí presentamos el caso de una paciente femenina de 12 años con este padecimiento.

Abreviaturas

EEI: esfínter esofágico inferior

* Residente de tercer año de Pediatría.

** Residente de segundo año de Pediatría.

*** Gastroenterólogo Pediatra.

Hospital Universitario «Dr. José Eleuterio González»,
 Universidad Autónoma de Nuevo León.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/materno infantil>

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente femenina de 12 años de edad que inicia su padecimiento dos años previos a su ingreso con disfagia para líquidos y sólidos, vómito de contenido alimentario, postprandial. Fue tratada en Hospital Materno Infantil donde se le realizó endoscopia, la cual tuvo un reporte de estudio normal; se manejó como reflujo gastroesofágico con omeprazol 20 mg/día vía oral y butilioscina 10 mg cada ocho horas vía oral durante un año, teniendo una leve mejoría. Posteriormente inició con tos seca en accesos no cianosante ni emetizante, de predominio nocturno y con una semana de evolución, refiriendo la necesidad de dormir en semifowler (dos almohadas). Dos días previos a su cita, inicia con astenia y adinamia, por lo que se refiere a nuestro Hospital para su valoración por gastropediatria. En el interrogatorio, la paciente refirió una pérdida de peso de 12 kg en los últimos dos años.

Durante su estancia se le realizó una serie esofagogastroduodenal (*Figura 1*) en la que se encontró retardo en el vaciamiento esofágico y disminución de las ondas de peristalsis; se observa también una imagen a nivel del esfínter esofágico inferior en punta de lápiz, sin dilatación del esófago y sugestivo de acalasia.

Se le realizó endoscopia (*Figura 2*) donde se encontró el esófago con mucosa de aspecto normal, distendido y dificultad al paso del endoscopio por falta de relajación del esfínter esofágico inferior.

Se le realizó una manometría (*Figura 3*) donde se encontró presión de 28.6mmHg del esfínter esofági-



Figura 1. Se observa imagen a nivel del esfínter esofágico inferior en punta de lápiz, sin dilatación del esófago y sugestivo de acalasia.

co inferior, cifra que se ubica por arriba de valores normales.

Con base en lo anterior, se hizo el diagnóstico de acalasia y se decidió realizar miotomía de Heller por laparoscopia, evento que se llevó a cabo sin presencia de complicaciones.

Actualmente, con un seguimiento de dos años, la paciente no presenta dificultad para comer, aun sin tratamiento antirreflujo.

REVISIÓN

La acalasia es un trastorno primario de la motilidad del esófago, se caracteriza por el aumento del tono muscular del esfínter esofágico inferior y por la ausencia de peristaltismo esofágico.

En 1674, Thomas Willis reportó el primer caso de acalasia en una paciente sana que presentaba vómito y regurgitación de los alimentos.² Este trastorno tiene una incidencia de aproximadamente 1:100 000 personas afectando igualmente a mujeres y hombres, usualmente, entre la tercera y quinta décadas de la vida; menos del 5% de los pacientes tienen síntomas antes de la adolescencia.³

No se conoce la etiología, pero se ha asociado a procesos autoinmunes e histológicamente, se ha encontrado una respuesta inflamatoria en el plexo mientérico esofágico con infiltrado de linfocitos, pérdida de células ganglionares y fibrosis, lo que resulta en una disminución del óxido nítrico y del péptido intestinal vasoactivo y de su acción inhibitoria, favoreciendo así, el efecto excitatorio de la acetilcolina sobre el músculo liso y, con ello, el aumento de la presión basal del tercio inferior del esófago y EEI, con alteración en su relajación.⁴

Hasta un 90% de los pacientes presentan disfagia tanto a sólidos como a líquidos y un 60% dolor torácico, regurgitación, pirosis, tos nocturna y pérdida de peso.⁵

El protocolo diagnóstico se inicia con una serie esofagogastroduodenal, donde se puede observar dilatación importante del esófago, nivel hidroaéreo por alimento retenido, falta de motilidad, falta de vaciamiento esofágico y unión cardioesofágica afilada en «punta de lápiz».⁶

La endoscopia puede ser útil para excluir la presencia de otros factores que puedan confundir al diagnóstico (cuerpos extraños, compresión intrínseca o extrínseca), así como para comprobar el aspecto de la mucosa antes de iniciar el tratamiento.⁶ La manometría esofágica es el método de referencia para el diagnóstico de la acalasia; recientemente se identificaron tres patrones manométricos de contractilidad del cuerpo esofágico en la acalasia bien diferenciados, éstos son: 1) con mínima pre-surización, 2) con compresión esofágica, ya sea localizada en el esófago distal o en toda la longitud del esófago y 3) compresión atribuible a contracciones espásticas. El tipo 2 era un factor predictivo



Figura 2. Endoscopia que muestra la dificultad al paso del endoscopio por falta de relajación del esfínter esofágico inferior.

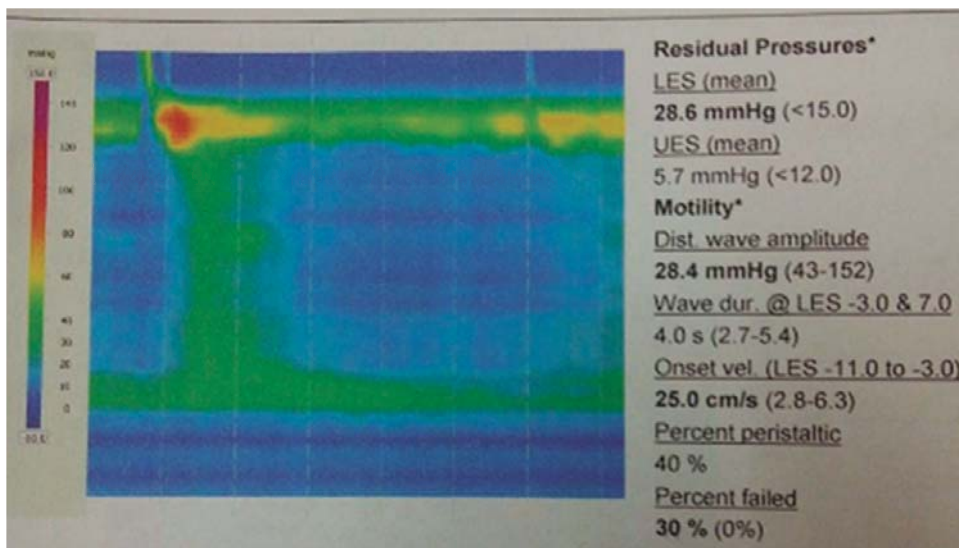


Figura 3.

Manometría que muestra el aumento de la presión en el esfínter esofágico inferior (28.6 mmHg).

de respuesta positiva al tratamiento, mientras que el tipo 3 era un productor de respuesta negativa al tratamiento.³

En 2013, la manometría de alta resolución (MHR) está bien extendida y ha sustituido a la manometría convencional en la mayoría de los centros.⁷

El objetivo del tratamiento es mejorar el vaciado esofágico y los síntomas del paciente mediante la disminución de la obstrucción funcional a nivel de la unión gastroesofágica.⁶ En el tratamiento médico se ha utilizado toxina botulínica local, inyectada vía endoscópica en el músculo del EEI; su principal inconveniente es que los síntomas son recurrentes en un 80% de los pacientes a los seis meses.⁴

Otro método utilizado es la dilatación neumática; su objetivo es producir un desgarro de las fibras musculares del EEI, resultando en la disminución de

la obstrucción esofágica distal con un éxito inmediato del 85 a 90%. Además tiene un bajo riesgo de perforación (0,6 al 4%) y bajo costo; sin embargo, su éxito a largo plazo es incierto. La probabilidad de éxito no sólo depende de la experiencia del endoscopista, sino también del manejo del dolor durante el procedimiento.³

El método más utilizado es la miotomía de Heller. Ernest Heller fue el primero en describir la cirugía miotomía en 1914 a través de una toracotomía. Desde entonces, la técnica ha sido refinada y ahora, se prefiere a través de la laparoscopia, pues ha reducido la morbilidad y los tiempos de recuperación; ésta consiste en seccionar de forma controlada las fibras musculares longitudinales y circulares (miotomía) de la parte inferior del esófago (6 cm) y de la pared gástrica proximal (2.0-2.5 cm), seguido de una fun-

funduplicatura parcial. A fin de exponer el esófago lo suficiente como para realizar una miotomía adecuada, se disecan ambos pilares del diafragma y el esófago mediastínico, liberando así la cara anterior. El empleo exclusivo de la miotomía de Heller está asociado con reflujo gastroesofágico postoperatorio en el 50 a 60% de los pacientes, sin embargo hay un riesgo de desarrollar esófago de Barrett o estenosis, por lo que se ha requerido practicar la funduplicatura como parte del procedimiento teniendo mejores resultados a largo plazo.^{3,5,8,9}

BIBLIOGRAFÍA

- Zaninotto G, Costantini M, Rizzetto C, Ancona E. Acalasia: estrategias terapéuticas, *Cir Esp*, 2004; 75 (3): 117-122.
- Jackson CA, Liu DC. Acalasia. En: Guandalini S. *Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition*. London and New York: Tylor & Francis; 2004: 61-72.
- Garzón M, Farfán Y, Molano J, Rey M, Martínez J, Marulanda J. Acalasia: dilatación neumática. Experiencia en un hospital de referencia, *Rev Col Gastroenterol*, 2005; 20 (3): 6-9.
- García-Álvarez J, Ruiz-Vega A, Rodríguez-Wong U, Hernández-Reguero JL. Miotomía de Heller con funduplicatura laparoscópica (tratamiento endoquirúrgico de la acalasia), *Cir Ciruj*, 2007; 75 (4): 263-269.
- Francis DL, Katzka DA. Achalasia: update on the disease and its treatment, *Gastroenterology*, 2010; 139 (2): 369-374.
- Eizaguirre SI, Arana GJ. Actitud diagnóstica y terapéutica en la acalasia del esófago, *Bol S Vasco-Nav Pediatr*, 2000; 34: 100-102.
- Allaix ME, Patti MG. Nuevas tendencias y conceptos en el diagnóstico y tratamiento de la acalasia, *Cir Esp*, 2013; 91 (6): 352-357.
- Castell DO, Roberts JR. Management of achalasia in the 21st century: a suggested approach, *Practical Gastroenterol*, 2010; 34 (1): 26-32.
- Csendes JA, Braguetto MI, Burdiles PP, Korn BO, Salas FJE. Tratamiento quirúrgico de la acalasia esofágica. Experiencia en 328 pacientes, *Rev Chil Cir*, 2012; 64 (1): 46-51.

Correspondencia:

Dra. Edna Natalia Hernández Carrizales
 Residente de 3^{er} grado de Pediatría
 Hospital Universitario
 «Dr. José Eleuterio González».
 Madero y Gonzalitos, sin número.
 Colonia Mitras Centro.
 64460, Monterrey, Nuevo León.
 E-mail: dra.ednahernandez@gmail.com