

Acalasia congénita; a propósito de un caso

(Congenital achalasia; regard to a case)

José Ramón Jiménez Jiménez,* Luis Paulino Islas Domínguez,* Karol Castellanos Reyes**

RESUMEN

Se informa de un recién nacido masculino con acalasia esofágica congénita, su presentación clínica, evolución y abordaje diagnóstico.

Palabras clave: Acalasia esofágica, recién nacido, esofagograma, dilatación.

SUMMARY

We inform of a male newborn with esophageal achalasia, clinical presentation, evolution and approach diagnosis.

Key words: Esophageal achalasia, newborn, esophagogram, dilatation.

Al término «calasia» acuñado por Neuhauser y Berenberg¹ en 1947 al describir un caso, se le llamó luego «hernia hiatal» y «estómago intratorácico», y en la actualidad se le conoce como acalasia. La acalasia es una entidad de etiología incierta, que se expresa como laxitud del esfínter esofágico inferior o como ausencia de relajación del esfínter esofágico superior o como ausencia de peristalsis del esófago. Aunque el término no resalta la alteración motora que, en esta afección, involucra todo el esófago, y que se caracteriza por ausencia de la onda motora primaria de esófago.^{1,2,17} Por esta razón es que algunos autores han sugerido integrar este trastorno en el grupo de enfermedades conocidas como «enfermedad por reflujo gastroesofágico».^{3,6,14} Esta enfermedad es poco frecuente en los niños (0.5 a 1% en 100,000 nacidos vivos).^{2-4,8,9,13} Y, a este respecto, Moersch y Olsen informan que, en su experiencia, ocurre de 4 a 5% de los niños con acalasia, y se manifiesta antes de los 15 años de vida.²⁻⁴

CASO CLÍNICO

Recién nacido de sexo masculino, producto de la primera gesta de una mujer de 20 años y de un padre de

25, ambos sanos. Durante el embarazo la madre recibió control prenatal por su ginecólogo en diez ocasiones; y se le practicaron cuatro estudios de ultrasonido obstétrico en el hospital durante su embarazo, los cuales fueron reportados como normales. Cursó al tercer trimestre de su embarazo con infección de las vías urinarias y fue tratada con antibióticos.

El niño nació por cesárea, indicada ésta por detectar variaciones en la frecuencia cardíaca fetal. De esta forma, al nacer su peso fue de 1,800 gr, su Apgar 7/8 y su edad de gestación, se estimó por Capurro, de 34 semanas.

Inicialmente, se le manejó con fase I de ventilación, pero por deterioro respiratorio se le intubó y se le dio apoyo mecánico ventilatorio; administrándosele surfactante en dos dosis. Posteriormente presentó neumotórax a tensión del lado derecho, por lo que se colocó una sonda pleural con sello de agua (y por su deterioro hemodinámico). Se le inició apoyo aminérgico, amplicilina y cefotaxime.

Durante su hospitalización hubo cierta dificultad al ser extubado, debido a las atelectasias recurrentes del hemitórax derecho con evolución tórpida (Figura 1), por lo que se continuó con manejo antimicrobiano y se tomó secreción bronquial para cultivos resultando éstos negativos. Además, se solicitó hemocultivo, el cual se encontró sin gérmenes; debido a ello se pidió interconsulta de Infectología, quien solicitó tomografía axial computada (TAC) para descartar la presencia de colección en tórax. En el TAC se evi-

* Servicio de Neonatología, Hospital General de México (HGM).

** Médico pediatra egresado del HGM.

denció una dilatación importante del esófago, por lo que se hizo una reconstrucción tridimensional de éste (Figuras 2 a 4), lo que fue útil para la corrección por cirugía. También se le hizo un esofagograma, el cual permitió confirmar la malformación, sin otra alteración morfológica.

La manometría esofágica, empleando la técnica de extracción por etapas con catéter de percusión, reportó coordinación faringoesofágica normal y acalasia clásica.

Luego, nuestro paciente fue sometido a dilatación esofágica con balón de 12 mm a 10 atmósferas. Y seis días se le practicó esofagograma, el cual mostró dilatación esofágica con predominio en el tercio distal, con paso de material de contraste al estómago, por la unión esófago-gástrica, sin evidencia de reflujo, con llenado y vaciamiento del estómago normales. Fue así que el servicio de cirugía pediátrica le hizo una gastrostomía, lo que permitió que el niño regresara en buenas condiciones a su domicilio, aunque con desnutrición de leve a moderada, por lo que se le dio seguimiento en la consulta externa.

DISCUSIÓN

Si bien en algunos niños con acalasia esofágica, ésta se manifiesta en la niñez, otros pueden pasar asintomáticos hasta poco antes de la pubertad^{2,4,5} como ocurrió en este caso; en el cual el diagnóstico se hizo por un hallazgo tomográfico ante la sospecha de un problema pulmonar; por lo que es conveniente mencionar algunas particularidades de esta malformación.



Figura 1. Radiografía del paciente con atelectasia, no se aprecia ensanchamiento mediastinal.

Las causas de la acalasia se deben a desórdenes en los mecanismos fisiológicos neuromusculares;⁴ a este respecto, es conveniente mencionar que, en condiciones de normalidad, la peristalsis faríngea mueve el bolo alimenticio hacia el esfínter esofágico superior, como reflejo de una relajación del músculo cricofaríngeo (principal componente del esfínter esofágico superior); es, de esta manera, que el bolo pasa al esófago, por lo que cualquier alteración de la motilidad del esófago puede ocasionar lo que se conoce como acalasia del esófago.¹

Así, si hay alguna alteración en la relajación del músculo cricofaríngeo, ocurre una rara enfermedad de acalasia que se manifiesta en los primeros seis meses de vida.¹⁻⁶ De esta enfermedad existen menos de 50

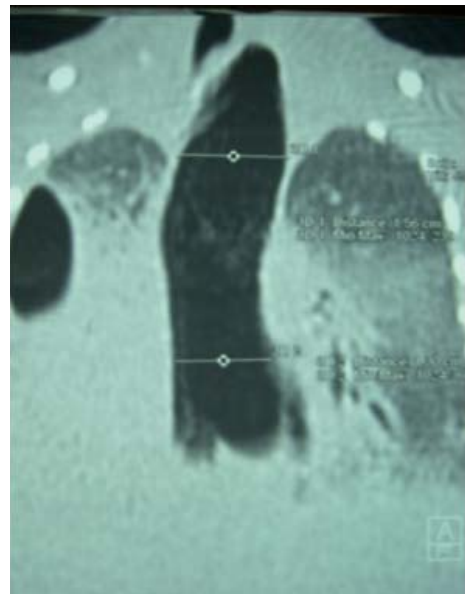


Figura 2. Nótese la dilatación del esófago.



Figura 3. En los cortes sagitales se puede apreciar el tamaño de la luz esofágica comparada con la de la tráquea.

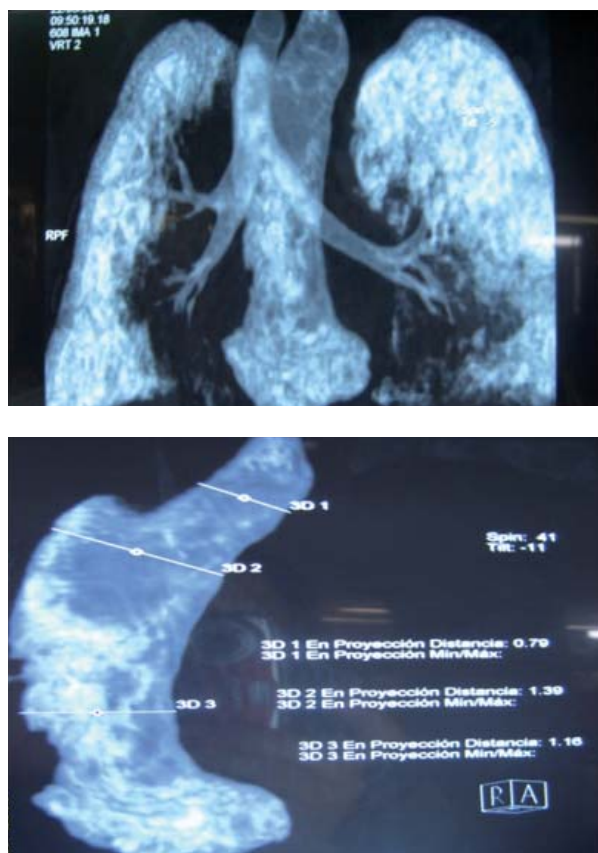


Figura 4. Reconstrucción tridimensional de tomografía.

casos descritos en la literatura; en esta entidad, los niños tienen manifestaciones como la disfagia, cianosis, salivación y reflujo nasofaríngeo, pobre ganancia ponderal y detención del crecimiento y, en casos graves, se informa también de asfixia.^{3,6,12,13,18}

En la mayoría de los casos de acalasia no se hace el diagnóstico temprano, debido a que los problemas en la alimentación de los niños recién nacidos suelen con frecuencia ser mal interpretados, y a la vez, frecuentemente, se les relaciona con fístulas traqueoesofágicas, anillos vasculares o hendiduras laríngeas; también, la acalasia congénita se ha asociado con la malformación de Arnold Chiari, el mielomeningocele y hasta con la parálisis cerebral.¹¹ En el niño del que hablamos no se encontró ninguna de estas malformaciones.

En los niños, puede formar parte del síndrome de Allgrove, el cual consiste en acalasia, alacrimia e insuficiencia adrenal resistente a hormona adrenocorticotrópica,¹⁹ o en algunos casos, se sugiere que es parte del síndrome de Alport y, recientemente, se ha encontrado con mayor frecuencia en niños con síndrome de Down. De manera aislada, es una enfermedad poco frecuen-

te;⁴ de tal manera que la forma primaria se manifiesta desde el nacimiento, aunque, a veces, suele ser difícil de reconocer, o la sintomatología se confunde con otras enfermedades asociadas a los niños recién nacidos, y en ocasiones, puede culminar con muerte súbita.¹⁸⁻²⁰ Se han reportado en la literatura al menos dos casos diagnosticados en la primera semana de vida.⁶

En cuanto al diagnóstico de la radiografía tóracoabdominal simple, podría haber una imagen inespecífica de ensanchamiento mediastinal.¹⁷⁻¹⁸ En este caso, sólo mostraban imágenes que sugerían atelectasia derecha, sin que hubiese ensanchamiento mediastinal. En tal caso, si hay ensanchamiento del mediastino, se deben realizar estudios de radioimagen con mayor sensibilidad, como la serie esófago gastroduodenal y la manometría.^{13,18} Sobre todo, es necesaria ésta, donde la aspiración y el reflujo nasofaríngeo indican que hay hipertensión del esfínter.

Si bien en los recién nacidos es difícil hacer e interpretar los estudios mencionados (debido a la corta distancia entre el músculo faríngeo y cricofaríngeo), también existen dificultades técnicas debido a que estos estudios dependen de la disponibilidad de sondas del tamaño adecuado.

Debido a que en este niño no se encontró reflujo pero persistía con dilatación, se optó por hacer una gastrostomía que facilitara su recuperación ponderal y que, después, de acuerdo al seguimiento del niño, se decidiera cuál sería el tratamiento a seguir con él. Cabe mencionar que existe, entre otras formas de tratamiento propuestas, el empleo de toxina botulínica; sin embargo, aun hay poca información acerca del seguimiento de estos pacientes a largo plazo.²⁰

Este niño egresó con buenas condiciones clínicas; sin embargo, de acuerdo a las experiencias informadas en la literatura, se recomienda seguir de cerca a los niños debido al riesgo potencial de desnutrición en ellos, sugiriendo siempre una intervención multidisciplinaria de neonatólogos y pediatras. De esta manera, la experiencia que nos aportó este caso es que, a pesar de la rareza de esta malformación, —con todo y un hallazgo accidental— se puede hacer un manejo multidisciplinario.

Referencias

1. Berenberg W, Neuhauser EBD. Cardio-esophageal relaxation (chalasia) as a cause of vomiting in infants. *Pediatrics*. 1950; 21: 525-529.
2. Miers A, Jolley M, Taylor S. Acalasia of the cardia in children: a worldwide survey. *J Pediatr Surg*. 1994; 29: 1375-1379.
3. Hidalgo MY, Trinchet SR, Melo LA. Reflujo Gastroesofágico. *MS* 2005; 3(5): a164. <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/viewArticle/164>.
4. Azizkhan A, Tappor E, Eraklis A. Acalasia in Childhood; a 20 year experience. *J Pediatr Surg*. 1980; 15: 452-456.

5. Boechxstaens GE, Jonge WD, van den Wijngaard RM, Benninga MA. Achalasia: from new insights in pathophysiology to treatment. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2005; 41 Suppl 1: 536-537.
6. Erdevi O, Kologlu M, Saygili B, Atasay e Arsan S. Primary Cricopharyngeal achalasia in a newborn treated by balloon dilatation: A case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2007; 71: 165-168.
7. Patti MG, Albanese CT, Holcomb GW third, Molena D, Fische-lla PM, Perretta S et al. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 1248-1251.
8. Patti MG, Pellegrini CA, Horgan S, Arcerito M, Omelanczuk P, Tamburini A et al. Minimally invasive surgery for achalasia An 8 year experience with 168 patients. *Ann Surg.* 1999; 230: 587-593.
9. Fernández PM, Lucio LA, Pollachi F. Esophageal achalasia of unknown ethiology in children. *J Pediatr (Rio J.).* 2004; 80: 523-526.
10. Skinner MA, Shorter NA. Primary neonatal cricopharyngeal achalasia a case report and review of the literature. *J Pediatr Surg.* 1992; 27: 1509-1511.
11. Sewell RK, Bauman NM. Congenital cricopharyngeal achalasia: management with botulinum toxin before myotomy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2005; 131: 451-453.
12. Korakaki E, Hatzidaki E, Manoura A, Velegrakis G, Charissis G, Gourgiotis D et al. Feeding difficulties in a neonate with primary cricopharyngeal achalasia treated by cricopharyngeal myotomy. *J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004; 68: 249-253.
13. Sarı S, Eminoğlu FT, Belen FB, Dalgıç B, Hasanoğlu A, Boyunağa OL et al. Congenital cricopharyngeal achalasia: a rare cause of dysphagia in an infant. *Turk J Pediatr.* 2007; 49: 193-195.
14. Muraji T, Takamizawa S, Satoh S. Congenital cricopharyngeal achalasia: diagnosis and surgical management. *J Pediatr Surg.* 2002; 37(5): E12-14.
15. Brooks A, Millar AJ, Rode H. The surgical management of cricopharyngeal achalasia in children. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2000; 56: 1-7.
16. Mahomed AA. Primary cricopharyngeal achalasia in infancy-myotomy treatment of choice. *S Afr J Surg.* 2000; 38: 28-30.
17. Salib SA, Aubert D, Valioulis I, de Billy B. Cricopharyngeal achalasia —a cause of major dysphagia in a newborn. A case report. *Eur J Pediatr Surg.* 1999; 9: 406-408.
18. García GA. Acalasia del esófago. *Rev Cubana Cir.* 2007; 46 (1): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0034-74932007000100014&lng=es
19. Román A, Montoya C y col. Síndrome de Allgrove. Informe de casos. *Colomb Med.* 2006; 37(2): 148-150.
20. Schneider I, Pototschnig C, Thumfart WF, Eckel HE. Treatment of dysfunction of the cricopharyngeal muscle with botulinum toxin: introduction of a new, non invasive method. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1994; 103: 31-35.

Correspondencia:

Dr. José Ramón Jiménez Jiménez
Hospital General de México OD.
Dr. Balmis Núm. 148, Colonia Doctores,
06720, México, D.F.
Tel: 2789200, ext. 1489
E-mail: jrestumed@hotmail.com