

## INFORME DE CASO

# Acalasia esofágica. Informe de caso

Armando Pérez Cardoso<sup>1\*</sup> , José Amadys Suárez Herrera<sup>2</sup> , Eugenio Alejandro Reyes Medina<sup>2</sup> , Oreime Arencibia Mendoza<sup>3</sup> 

<sup>1</sup>Unidad Municipal de Higiene y Epidemiología, Manicaragua, Villa Clara, Cuba

<sup>2</sup>Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Universitario “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

<sup>3</sup>Policlínico “50 Aniversario”, Manicaragua, Villa Clara, Cuba

\*Armando Pérez Cardoso. [armandopc@infomed.sld.cu](mailto:armandopc@infomed.sld.cu)

Recibido: 15/12/2021 - Aprobado: 04/05/2022

## RESUMEN

**Introducción:** el término acalasia esofágica se refiere a una limitación en el vaciamiento del bolo alimenticio a nivel esofágico asociado a un fallo en la relajación.

**Información del paciente:** se trata de un paciente masculino, de 13 años de edad, que acudió a la consulta por disfagia a los sólidos que progresó a los líquidos, a la regurgitación de saliva y a alimentos blandos, con pérdida progresiva de peso. Se le realizó un rayos X de esófago, estómago y duodeno que mostró dilatación del esófago, con terminación en forma de “punta de lápiz” a nivel de la unión esofagogástrica y una manometría esofágica que reveló un cuerpo esofágico en el que no existe peristaltismo normal, con contracciones incoordinadas o simultáneas (o ambas), repetitivas, multipicos de amplitud normal, no propulsivas; se planteó como diagnóstico la existencia de acalasia esofágica de tipo vigorosa.

**Conclusiones:** a pesar de tratarse de una enfermedad poco frecuente es importante que los Especialistas en Pediatría y en Cirugía tengan en consideración esta enfermedad en el diagnóstico diferencial de todo paciente que tenga disfagia, regurgitación y pérdida de peso.

**Palabras clave:** acalasia del esófago; diagnóstico; terapéutica

## ABSTRACT

**Introduction:** the term esophageal achalasia refers to a limitation in the emptying of the food bolus at the esophageal level associated with a failure in relaxation.

**Case report:** this is a male patient, 13 years old, who came to the clinic for dysphagia to solids that progressed to liquids, saliva regurgitation and soft foods, with progressive weight loss. An X-ray of the esophagus, stomach, and duodenum was performed, which showed dilation of the esophagus, with a "pencil point" termination at the level of the esophagogastric junction, and an esophageal manometry that revealed an esophageal body in which there is no normal peristalsis, with uncoordinated or simultaneous (or both), repetitive, multipeak contractions of normal amplitude, not propulsive; the existence of vigorous-type esophageal achalasia was proposed as a diagnosis.

**Conclusions:** despite being a rare disease, it is important that specialists in Pediatrics and Surgery take this disease into consideration in the differential diagnosis of all patients with dysphagia, regurgitation and weight loss.

**Key words:** esophageal achalasia; diagnosis; therapeutics

## INTRODUCCIÓN

La acalasia es una enfermedad crónica e incurable con repercusiones importantes sobre la calidad de vida. Este desorden esofágico, de tipo motor primario, se caracteriza por una pérdida de la peristalsis, consecuente a una pérdida de células ganglionales del plexo mesentérico, a nivel del esófago distal, asociado a un fallo en la relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) en el proceso de deglución, que da como resultado dilatación progresiva y obstrucción funcional al vaciamiento esofágico, que lleva a la retención de alimentos y provoca hipertrofia de la capa muscular del órgano, mientras que la porción esfinteriana inferior permanece estenosada.<sup>(1,2,3,4)</sup> Su incidencia es muy rara, se estima 0,18 casos anuales por cada  $10^6$  niños. En el 5% de los pacientes diagnosticados de acalasia la clínica comienza antes de los 15 años y son los vómitos, la disfagia, la pérdida de peso y la tos nocturna los síntomas más habituales.<sup>(5)</sup> El diagnóstico se realiza sobre la base del cuadro clínico, los antecedentes y los resultados de estudios imagenológicos y endoscópicos, dentro los que se encuentran la fluoroscopia y el estudio contrastado de esófago-estómago-duodeno, la ultrasonografía endoscópica, la tomografía axial computadorizada y la endoscopia superior, necesarias para distinguir la acalasia primaria de las formas secundarias, sobre todo para descartar posible etiología maligna. En el estudio radiológico con contraste se aprecia una imagen típica, el cuerpo esofágico dilatado con adelgazamiento uniforme hacia el EEI (signo de "pico de pájaro" o "punta de lápiz"), y pobre vaciamiento esofágico.

La endoscopia muestra un estrechamiento puntiforme y concéntrico a nivel de la unión esofagogástrica, con convergencia de pliegues, que resulta de interés para decidir el tipo de tratamiento porque si existen divertículos esofágicos o hernia de hiato está contraindicada la dilatación esofágica.

La manometría esofágica es el estándar de oro para su confirmación diagnóstica y demuestra la ausencia de peristalsis esofágica con una pobre relajación.<sup>(6)</sup>

El diagnóstico diferencial debe hacerse con los síndromes de pseudoacalasia que pueden presentarse en neoplasias esofágicas o como parte de un síndrome paraneoplásico.<sup>(2,3,5,6)</sup>

En la actualidad no hay un tratamiento específico que logre restaurar la actividad normal del esófago. A pesar de la existencia de tratamientos menos agresivos, como los inhibidores de los canales de calcio o la inyección de toxina botulínica, la dilatación neumática (DN) y la miotomía de Heller (MH) laparoscópica son los procedimientos más defendidos por ser efectivos y, a la vez, seguros.<sup>(7)</sup> El 60% de los casos responde a la DN, aunque un 50% recidivan. Los pacientes que responden a la primera dilatación suelen responder a un segundo intento. Son indicadores de mala respuesta a las dilataciones la edad menor de 40 años y la duración de los síntomas superior a cinco años; el mejor indicador de respuesta clínica a largo plazo es una presión

del EEI de 10 mmHg. Pueden aparecer complicaciones como la perforación, el reflujo gastroesofágico, el hematoma intramural y la hemorragia. La intervención quirúrgica consiste, básicamente, en una miotomía que se practica en los 6 cm finales del esófago y los dos a 2,5 cm primeros de la pared gástrica. Son varias las indicaciones para la operación: pacientes menores de 40 años, pacientes con síntomas recurrentes después de dilataciones o tratamiento con toxina botulínica y pacientes con alto riesgo de perforación con las dilataciones, esófago tortuoso, divertículos o intervención quirúrgica previa.<sup>(6,7)</sup>

## INFORMACIÓN DEL PACIENTE

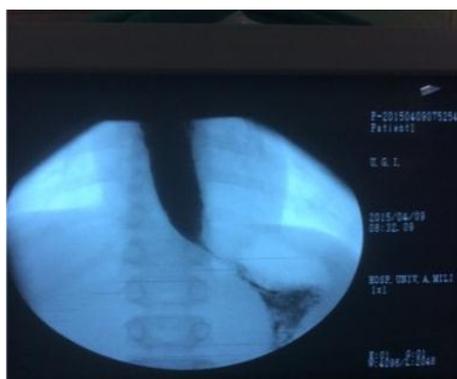
Paciente masculino, de 13 años de edad, que no refiere antecedentes patológicos personales ni familiares de interés que acudió, después de varias semanas de evolución, a la Consulta de Pediatría del Policlínico "50 Aniversario" del Municipio de Manicaragua, de la Provincia de Villa Clara, por disfagia a los sólidos que progresó a los líquidos, posteriormente a la regurgitación de saliva y a alimentos blandos, con pérdida progresiva de peso. Comenzaron las primeras investigaciones en el Servicio de Gastroenterología del Hospital Pediátrico Universitario "José Luis Miranda" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, en el que se le diagnostica la enfermedad y desde donde fue remitido al Servicio de Cirugía del Hospital Pediátrico Universitario "William Soler" de la Ciudad de La Habana, de la Provincia La Habana, en el que se confirmó el diagnóstico.

### Hallazgos clínicos

Al interrogatorio refirió la regurgitación de saliva y de alimentos sólidos, así como la pérdida de 6,0 Kg de peso. Al examinarle el abdomen se constató que seguía los movimientos respiratorios y que estaba blando, depresible y no doloroso a la palpación superficial ni profunda.

### Evaluación diagnóstica

Se le realizó un rayos X (Rx) de esófago, estómago y duodeno bajo pantalla TV que informó la dilatación del esófago, con gran cantidad de secreciones que provocan floculación del contraste, con terminación en forma de "punta de lápiz" (Figura 1) a nivel de la unión esófago gástrica y que un paso del contraste al estómago no se lograba repletar adecuadamente (Figura 2). Estómago y duodeno sin alteraciones radiológicas.



**Figura 1.** Esófago contrastado, con dilatación y terminación en "punta de lápiz"



**Figura 2.** Paso del contraste del esófago al estómago sin lograrse repletar

Se le practicó una esofagogastroduodenoscopia en la que se observó una estenosis concéntrica en el esófago distal que no pudo ser rebasada con el endoscopio; además impresionaba una discreta dilatación pre estenótica.

Se planteó, como diagnóstico probable, la acalasia esofágica.

Fue remitido al Servicio de Cirugía del Hospital "William Soler", en el que se le realizó una manometría esofágica que informó que el catéter de registro no bajó al estómago y que no fue posible estudiar la unión gastroesofágica ni el esfínter esofágico inferior. A nivel del cuerpo esofágico se observó que no existe peristaltismo normal, las contracciones son incoordinadas o simultáneas (o ambas), repetitivas, multipicos de amplitud normal, no propulsivas. La presión intra-esofágica está muy elevada. El esfínter esofágico superior tiene presión y relajación normal.

Se confirmó el diagnóstico de acalasia esofágica de tipo vigorosa en evolución.

### **Intervención terapéutica**

Se le practicó la esofagocardiomiectomía por técnica de Heller mínimamente invasiva en el Hospital "William Soler".

### **Seguimiento y resultados**

Su evolución fue favorable y, previa evaluación post-quirúrgica, se decidió darle el alta y seguimiento en la provincia de origen. No ha presentado síntomas de la enfermedad después de la intervención quirúrgica y su estado nutricional se encuentra entre el percentil 25-50p.

## **DISCUSIÓN**

La falta de tratamiento curativo, la similitud con otras enfermedades más frecuentes y la escasa incidencia en Pediatría hacen de su manejo un reto. La disminución de la presión del EEI para permitir el paso de los alimentos del esófago al estómago y la resolución de los síntomas son las metas de las distintas opciones terapéuticas.<sup>(5)</sup>

El paciente con sospecha clínica de acalasia debe someterse a una evaluación cuidadosa para definir las anomalías fisiológicas y anatómicas antes de tomar cualquier decisión terapéutica. La manometría esofágica es el examen más importante para el diagnóstico de esta enfermedad y muestra clásicamente cuatro alteraciones: cuerpo esofágico aperistáltico, EEI hipertenso, relajación incompleta del EEI y presurización del cuerpo esofágico.

El diagnóstico puede hacerse con alto grado de fiabilidad si se utilizan los hallazgos clínicos, esofagográficos y endoscópicos. Se deben descartar por estos y otros exámenes causas orgánicas que pueden simular una acalasia.<sup>(2,3,6,7)</sup>

Si la enfermedad se deja sin tratar o si se realiza de forma incorrecta de forma inevitable evoluciona hacia la dilatación, la elongación, la tortuosidad y la pérdida progresivas del funcionamiento del esófago y llevará, eventualmente, al dolicomegaesófago o esófago sigmoideo.<sup>(8)</sup>

Este paciente no había sido tratado por otros métodos, lo que es importante conocer al indicar el tratamiento quirúrgico porque tanto la inyección de toxina botulínica como la DN producen procesos cicatrizales en la submucosa y los planos musculares que hacen difícil su separación por métodos quirúrgicos y aumentan el riesgo de perforaciones esofágicas durante la operación.<sup>(5)</sup> Aún cuando la dilatación neumática es el tratamiento más recomendado o que se aplica con mayor frecuencia, en relación costo-efectividad, son habituales las recidivas, que necesitan de tratamientos adicionales, y los resultados a mediano y a largo plazos son exiguos, además de que no está indicado en los pacientes menores de 40 años por tener estos mayor elasticidad de sus fibras musculares, lo que hace que sean difíciles de romper cuando se utiliza este método.<sup>(9)</sup>

Lasso y colaboradores aconsejan el tratamiento quirúrgico como primera opción en pacientes jóvenes, sobre todo en varones.<sup>(5)</sup> Con la MH laparoscópica se obtienen mejores resultados en términos de incremento del confort postoperatorio, la estancia hospitalaria más corta, la reincorporación más rápida a las actividades diarias y al alivio de la disfagia respecto a la intervención quirúrgica abierta. La laparoscopia se convirtió en el método de elección en la mayoría de los centros y actualmente se considera el método de referencia para el tratamiento de la acalasia. Las razones técnicas que respaldan este cambio son la mejor exposición de la unión gastroesofágica y la posibilidad de realizar una funduplicatura, lo que reduce el riesgo de reflujo gastroesofágico postoperatorio, algo que ocurre aproximadamente en el 60% de los pacientes tras el empleo exclusivo de esta técnica.<sup>(4)</sup>

A pesar de que la acalasia esofágica es una enfermedad poco frecuente es muy importante que tanto los Especialistas en Pediatría como en Cirugía la tengan en consideración en el diagnóstico diferencial de todo paciente que tenga disfagia, regurgitación y pérdida de peso para lograr un diagnóstico precoz y un manejo quirúrgico adecuado.

### **Perspectiva del paciente**

La experiencia del paciente fue positiva si se tiene en cuenta que se actuó según los protocolos y se llegó de manera oportuna al diagnóstico y al tratamiento definitivo de su dolencia.

### **Consentimiento informado**

El paciente y su familia dieron su consentimiento positivo tanto para la realización de los procedimientos diagnósticos y terapéuticos como para la publicación del caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dobrowolsky A, Fisichella PM. The management of esophageal achalasia: from diagnosis to surgical treatment. *Updates Surg* [Internet]. 2014 [citado 05/03/2021];66(1):23-29. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23817763/>. <https://doi.org/10.1007/s13304-013-0224-1>
2. Méndez Sánchez R. Acalasia esofágica. *Rev Méd Sinergia* [Internet]. 2018 [citado 05/03/2021];3(10):3-6. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/sinergia/rms-2018/rms1810a.pdf>. <https://doi.org/10.31434/rms.v3i10.141>
3. Ferrandino Carballo F, Umaña Brenes AA. Acalasia como trastorno de la motilidad esofágica. *Med Leg Costa Rica* [Internet]. 2016 [citado 05/03/2021];33(1):269-274. Disponible en: <https://www.scielo.sa.cr/pdf/mlcr/v33n1/2215-5287-mlcr-33-01-00269.pdf>
4. Allaix ME, Patti MG. Nuevas tendencias y conceptos en el diagnóstico y tratamiento de la acalasia. *Cir Esp* [Internet]. 2013 [citado 05/03/2021];91(6):352-357. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/abs/pii/S0009739X1300064X>. <https://doi.org/10.1016/j.ciresp.2013.01.004>
5. Lasso Betancor CE, Garrido Pérez JI, Gómez Beltrán OD, Castillo Fernández AL, Granero Cendón R, Paredes Esteban RM. La acalasia en la infancia y la adolescencia, un reto terapéutico. *Cir Pediatr* [Internet]. 2014 [citado 05/03/2021];27(1):6-10. Disponible en: [https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2014\\_27-1\\_6-10.pdf](https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2014_27-1_6-10.pdf)
6. Jiménez Ramos R, Roque González R, Anido Escobar V. Estrategias terapéuticas en el tratamiento de la acalasia esofágica. *Rev Cubana Cir* [Internet]. 2015 [citado 05/03/2021];31(4):318-326. Disponible en: <http://scielo.sld.cu/pdf/cir/v54n4/cir04415.pdf>
7. Prieto RG, Prieto JE, Casas F, Ballén H. Acalasia, una visión actual. *Rev Colomb Cir* [Internet]. 2019 [citado 05/03/2021];34:171-8. Disponible en: <http://www.scielo.org.co/pdf/rcci/v34n2/2011-7582-rcci-34-02-00171.pdf>. <https://doi.org/10.30944/20117582.111>
8. Molena D, Mungo B, Stem M, Feinberg RL, Lidor AO. Outcomes of Esophagectomy for esophageal achalasia in the United States. *J Gastrointest Surg* [Internet]. 2014 [citado 05/03/2021];18(2):310-7. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/23963868/>. <https://doi.org/10.1007/s11605-013-2318-y>
9. Aragón Palmero FJ, Expósito Expósito M, Morgado Pérez A, Aragón Palmero L. Tratamiento quirúrgico mínimamente invasivo de la acalasia. Reporte del primer caso realizado en la provincia de Ciego de Ávila. *Mediciego* [Internet]. 2010 [citado 05/03/2021];16(1):[aprox. 6 p.]. Disponible en: [http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16\\_01\\_10/pdf/t19.pdf](http://bvs.sld.cu/revistas/mciego/vol16_01_10/pdf/t19.pdf)

## CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran no tener conflicto de intereses.