

Actitud diagnóstica y terapéutica en la acalasia del esófago

Jarrera diagnostikoa eta terapeutikoa hestegorriko akalasiaren aurrean

I. Eizaguirre Sexmilo, J. Arana García

Servicio de Cirugía Pediátrica, Complejo Hospitalario Donostia, Paseo Dr. Marañón s/n, 20018 San Sebastián.

RESUMEN

La acalasia del esófago es un trastorno motor primario, de etiología desconocida, y preñter esofágico inferior (EEI) y una activi- sentación poco frecuente. No hay dificultades peristáltica esofágica débil o ausente. para su diagnóstico por manometría; sin em- Radiológicamente se observa en el tránsito bargo, para el tratamiento las cosas no están tam digestivo aperistalsis, dilatación esofági- claras. Existen varias alternativas terapéuti- ca, un paso mínimo en el EEI con imagen cas y no demasiada evidencia en la literatura de en «punta de lápiz» y un vaciamiento eso- cial es la mejor, debido a que es difícil reunir seágico lento^(1, 2).

ries amplias.

En esta revisión se exponen los métodos dencia de aproximadamente 1/ 10.000. So- diagnósticos y se discuten los diferentes trata- lo un 5% da síntomas antes de los 15 años, mientos, proponiéndose al final en forma- de ala excepción de los casos en los que se aso- goritmo un esquema diagnóstico-terapéutico.

Es una enfermedad rara con una inci- dencia de aproximadamente 1/ 10.000. So- lo un 5% da síntomas antes de los 15 años, a excepción de los casos en los que se aso- cia al síndrome de Down, en donde la apa- rición de síntomas es mucho más precoz⁽³⁾.

PALABRAS CLAVE

Acalasia esofágica; Manometría digestiva; Toxina boutlinica; Dilatación neumática.

Por eso es difícil que un solo centro re- una experiencia suficiente en niños y es ne- cesario acudir a estudios multicéntricos pa- ra obtener datos fiables. La relación hom- bre/ mujer es de 1,6:1 y los casos familiares, poco frecuentes⁽⁴⁾.

LABURPENA

Hestegorriko akalasia asaldu motor pri- mario bat da, ez da ezagutzen bere etiolo- gia eta gutxitan azaltzen da. Zailtasunik ga- be diagnostika daiteke manometria bidez; tratamendu egokia zein den, ordea, ez da- go batere garbi. Badira zenbait aukera te- rapeutiko, baina literaturan ez dago froga nahikorik zein den onena erabakitzeke, izan ere, zaila da kasu-kopuru handia biltzea.

Lan honetan metodo diagnostikoak azaltzen dira, eta tratamendu diferenteen inguruko eztabaida egiten da; azkenik, es- kema diagnostiko-terapeutikoa proposat- zen da, algoritmo moduan.

La causa es desconocida, pero se han encontrado alteraciones en las células gan- glionares del plexo mientérico y en la célu- las intersticiales de Cajal, así como en los neurotransmisores implicados en la rela- jación del EEI, sobre todo el óxido nítrico y el péptido vasoactivo intestinal⁽⁵⁻⁷⁾.

Se asocia, en ocasiones, a enfermedades como el síndrome triple A (acalasia, alágrima e insensibilidad al ACTH⁽⁸⁾), estenosis hi- pertrófica de píloro, enfermedad de Hirschs- prung o síndrome de Down^(3,5).

La edad al diagnóstico es entre 7 y 15 años en el 75% de los casos y los síntomas más frecuente son regurgitación, disfagia, retraso en el crecimiento, síntomas respira- torios, dolor torácico y odinofagia, en este orden^(4, 9).

FUNTSEZKO HITZAK

Hestegorriko akalasia, manometria di- gestiboa, toxina boutlinikoa, dilatazio pneu- matikoa.

DEFINICIÓN

La acalasia es un trastorno motor pri- mario del esófago, de etiología desconoci- da, que se presenta como una obstrucción

DIAGNÓSTICO

El tránsito esofágico superior mostra- rá, en fases iniciales, una dilatación mode- rada del esófago y un estrechamiento a ni-

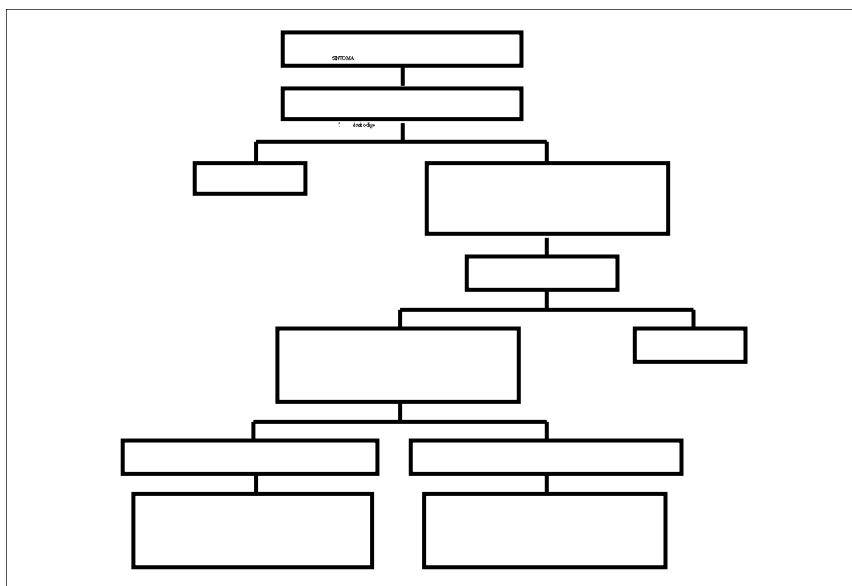


Figura 1. Actitud diagnóstica y terapéutica en la acalasia del esófago.

vel del cardias, que se podrían confundir con una estenosis péptica. Sin embargo, con el progreso de la enfermedad los datos serán más específicos: dilatación importante, esófago tortuoso, nivel hidroaéreo por alimento retenido, falta de motilidad, falta de vaciamiento esofágico y unión cardioesofágica afilada, en «punta de lápiz»⁽¹⁾.

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 comprobar el aspecto de la mucosa antes de iniciar el tratamiento. Los hallazgos habituales serán un esófago dilatado y una unión esofagogástrica que no responde a la insuflación de aire y que es difícil de atravesar con el endoscopio⁽⁴⁾.

La confirmación del diagnóstico es mediante manometría esofágica: hipertensión del EEI, aperistalsis en los 2/3 inferiores del esófago y presencia de ondas no propulsivas son los datos que hay que buscar en esta exploración. Además, la relajación anormal del EEI tras la deglución será el hallazgo más consistente con el diagnóstico de acalasia⁽¹⁰⁾.

TRATAMIENTO

Hay cuatro alternativas para el tratamiento de la acalasia en niños: fármacos, toxina botulínica, dilatación neumática y cardiomiectomía.

En cuanto a la primera opción, los anticolinérgicos no han servido para nada. Se han usado en adultos, con relativo éxito, nitratos (dinitrato de isosorbida) o bloqueantes de los canales del calcio (nifedipina)⁽¹⁾, pero no hay evidencia en la bibliografía de que hayan sido efectivos en niños.

La inyección local de toxina botulínica se viene empleando desde hace más de diez años para el tratamiento de diversas enfermedades, que cursan con espasmo muscular, como el estrabismo o algunas distonías, con buenos resultados y pocos efectos secundarios. Pasricha et al. comprueban en 1995 su eficacia en la acalasia durante los primeros meses tras la inyección^(11, 12). Más tarde Vaezi y cols., en un estudio aleatorizado, (posiblemente el mejor publicado hasta la fecha), comparan la efectividad del tratamiento con toxina botulínica con la de la dilatación neumática, y encuentran que, si

bien inicialmente los resultados eran similares, a un año de seguimiento la mejoría de los síntomas era claramente superior en los tratados con dilatación neumática^(13, 14).

La experiencia en niños con toxina botulínica es escasa y se limita a unos pocos casos aislados^(15, 16). Ya que la enfermedad es tan poco frecuente, sería necesario hacer un estudio amplio multicéntrico, comparativo con la dilatación neumática, antes de extraer conclusiones válidas sobre el uso de la toxina botulínica en niños⁽¹⁷⁾.

Los resultados de la dilatación neumática en pediatría son también difíciles de analizar por el corto número de pacientes en cada serie, por las diferentes técnicas empleadas y por la necesidad de una o más sesiones para alcanzar el resultado deseado. Su eficacia se ha estimado desde el 72%⁽¹⁸⁾ hasta el 14%⁽²⁾, pasando por el 53% obtenido en una recopilación de 114 casos⁽⁴⁾. Presenta, además, un no despreciable 5% de perforaciones esofágicas y una incidencia de reflujo gastroesofágico estimada en el adulto entre el 1-9%^(1, 4) y en el niño hasta el 40%⁽¹⁹⁾.

El tratamiento quirúrgico es la alternativa más empleada. En un estudio multicéntrico pediátrico de 175 casos tratados por acalasia⁽⁹⁾, 166 (95%) fueron sometidos a una esofagocardiomiectomía, por vía torácica (46%) o abdominal (54%). A 45 niños se les trató inicialmente con dilatación esofágica, pero sólo funcionó en 9 (20%), siendo los demás intervenidos a continuación.

La miotomía soluciona la hiperpresión del EEI, consiguiéndose valores de alrededor de 10 mmHg tras la intervención, pero la motilidad del cuerpo esofágico no se recupera, salvo parcialmente y en algún caso, por lo que la mucosa esofágica estará expuesta a la agresión del jugo gástrico refluído e insuficientemente aclarado, por lo que se debe siempre añadir una técnica antirreflujo a la miotomía^(2, 20).

Cuando se lleva a cabo por vía tran-

sabdominal y se acompaña de una funduplicatura, para prevenir el reflujo gastroesofágico, la desaparición de los síntomas se sitúa entre el 91 y 93%^(4, 21, 22).

Las complicaciones de la cirugía no son superiores a las de la dilatación neumática: 1,4% de perforaciones de esófago⁽⁴⁾, 3% de miotomía insuficiente que requirió reintervención⁽⁹⁾ y 0,6% de sustitución esofágica⁽⁹⁾.

Recientemente se han publicado las primeras series de intervenciones por vía laparoscópica^(1, 21, 23) o toracoscópica⁽²²⁾, con resultados similares al abordaje clásico. Dado que esta vía es menos invasiva y permite una recuperación más rápida, será la técnica de elección en equipos quirúrgicos siempre que cuenten con la experiencia suficiente en este tipo de abordajes⁽²¹⁾.

El esquema diagnóstico y terapéutico que recomendamos se expone en la figura 1.

CONCLUSIÓN

La acalasia es un problema poco frecuente en niños, por lo que es difícil encontrar trabajos aleatorizados en los que se analicen las diferentes modalidades terapéuticas, salvo los que se refieren a la superioridad de la dilatación neumática sobre la inyección de toxina botulínica⁽¹¹⁻¹⁴⁾ (nivel de evidencia I, grado de recomendación A, Canadian Task Force, 1994), y no es fácil encontrar la evidencia de cual es la mejor opción terapéutica.

Aunque no hay estudios que comparen la cirugía con las otras opciones, la mejor evidencia disponible en la actualidad indica que los resultados con la primera son superiores a los obtenidos con la dilatación o la toxina botulínica^(1,2,9,20-23), (nivel de evi-

dencia IV-V, grado de recomendación C, Canadian Task Force, 1994), por lo que en el momento actual y, salvo en los casos en los que esté contraindicada la cirugía por intervenciones abdominales o torácicas previas, parece aconsejable la cardiomiectomía, por vía abdominal, acompañada de una técnica antirreflujo y, cuando sea posible, mediante técnica mínimamente invasiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vaezi MF and Richter JE. Diagnosis and management of achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999;**94**:3406-3412.
2. Tovar JA, Prieto G, Molina M, Arana J. Esophageal function in achalasia: preoperative and postoperative manometric studies. *J Pediatr Surg* 1998;**33**:834-838.
3. Zarate N, Mearin F, Gil-Vernet JM, Camarasa F, Malagelada JR. Achalasia and Down's syndrome: coincidental association or something else? *Am J Gastroenterol* 1999;**94**:1674-7.
4. Nurko S. Other motor diseases. En Walker WA, Durie PR, Hamilton JR, Walker-Smith JA, Watkins JB (eds). *Pediatric Gastrointestinal Disease*. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book Inc., 1996; p. 397-416.
5. Castro A, Mearin F, Gil-Vernet JM, Malagelada JR. Infantile hypertrophic pyloric stenosis and achalasia: NO-related or non-related conditions? *Digestion* 1997;**58**:596-8.
6. Weusten BL, Smout AJ. Primary oesophageal motility disorders: how primary are they? *Eur J Gastroenterol Hepatol* 1999;**11**:1345-7.
7. De Giorgio R, Di Simone MP, Stanghellini V, Barbara G, Tonini M, Salvioli B, Mattioli S, Corinaldesi R. Esophageal and gastric nitric oxide synthesizing innervation in primary achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999;**94**:2357-62.
8. Shivananda, Premalatha R, Raheela, Gayathri P. Triple-A syndrome. *Indian Pediatr* 1998;**35**: 1131-5.
9. Myers NA, Jolley SG, Taylor R. Achalasia of the cardia in children: a worldwide survey. *J Pediatr Surg* 1994;**29**:1375-1379.
10. Jolley SG, Baron HI. Disorders of esophageal function. En O'Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds). *Pediatric Surgery*. St. Louis, Missouri: Mosby-Year Book, Inc, 1998; p. 1001-1005.
11. Pasricha PJ, Ravitch WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo A. Intraspincteric botulinum toxin for the treatment of achalasia. *N Engl J Med* 1995;**332**:774-778.
12. Richter JE. Intraspincteric injection of botulinum toxin was effective for achalasia. *ACP Journal Club* 1995;**123**:38-40.
13. Vaezi MF, Richter JE, Wilcox CM et al. Botulinum toxin versus pneumatic dilatation in the treatment of achalasia: a randomized trial. *Gut* 1999;**44**:231-239.
14. Robinson M. Botulinum toxin was less efficacious than pneumatic dilatation for achalasia. *ACP Journal Club* 1999;**131**:17-18.
15. Walton JM, Tougas G. Botulinum Toxin use in pediatric esophageal achalasia: a case report. *J Pediatr Surg* 1997;**32**:916-917.
16. Khoshoo V, LaGarde DC, Udall JN. Intraspincteric injection of Botulinum Toxin for treating achalasia in children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;**24**:439-441.
17. Nurko S. Botulinum Toxin for achalasia: are we witnessing the birth of a new era? *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997;**24**:447-449.
18. Hamza AF, Awad HA, Hussein O. Cardiac achalasia in children. Dilatation or surgery? *Eur J Pediatr Surg* 1999;**9**:299-302.
19. Azizkhan RG, Tapper D, Eraklis A. Achalasia in childhood: a 20 year experience. *J Pediatr Surg* 1980;**20**:333-338.
20. Mattioli G, Cagnazzo A, Barabino A, Caffarena PE, Ivani G, Jasonni V. The surgical approach to oesophageal achalasia. *Eur J Pediatr Surg* 1997;**7**:323-327.
21. Esposito C, Cucchiara S, Borrelli O, Roblot-Margret B, Desruelle P, Montupet P. *Surg Endoscop* 2000;**14**:110-113.
22. Patti MG, Tamburini A, Pellegrini CA. Cardiomyotomy. *Semin Laparoscop Surg* 1999;**6**: 186-193.
23. Riedel BD, Holcomb III GW, Richards WO. Laparoscopic esophagomyotomy as treatment for achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1998;**26**: 364.