

Acalasia de esófago en la infancia.

Dres. E. Pérez Lozada, E. Guastavino, M. Contreras, A. Marín, A. Varela, C. Fraire, J. Ruiz, S. Takeda, S. De Rosa.

Áreas de Gastroenterología, Clínica y Cirugía. Hospital de Pediatría "Juan P. Garrahan" y Servicio de Pediatría (Sección Gastroenterología) Hospital "Prof. Dr. A. Posadas", Bs. As., Argentina.

Resumen

En el período comprendido entre agosto de 1987 a julio de 1993, consultaron en el área de gastroenterología, seis pacientes con acalasia. Presentaron vómitos de retención esofágica, disfagia y detención de la curva ponderoestatural. Sus edades oscilaron entre los 4 y 13 años al momento del diagnóstico, con un promedio de duración de los síntomas de 30 meses. El estudio contrastado demostró en todos los casos, megaesófago, con menor calibre a nivel cardial. En 4 pacientes, se realizó electrometría (E.M.M.) intraesofágica, observándose el patrón típico de acalasia. La endoscopia demostró una mucosa normal o esofagitis Grado I. En cinco pacientes se realizaron dilataciones esofágicas con balón neumático, dos de los cuales permanecen asintomáticos. Cuatro pacientes debieron ser intervenidos quirúrgicamente con la técnica de Heller-Thal, por no responder a las dilataciones. Los síntomas remitieron en forma total.

Palabras clave: Acalasia - Megaesófago.

Summary

Six patients (aged 4-13 years old) diagnosed with achalasia presented with vomiting, dysphagia and failure to thrive. All 6 patients had esophageal contrast studies demonstrating megaesophagus and 4 patients underwent esophageal electromanometry revealing a typical achalasia pattern. Endoscopic evaluation revealed either Grade I esophagitis or normal mucosa. Therapeutic balloon dilation was carried out in 5 patients and 2 patients underwent Heller myotomy. Combined dilation or surgical therapy was successful, as determined by symptomatic relief and nutritional improvement.

Index words: Achalasia - Megaesophagus.

Resumo

No período de agosto de 1987 a agosto de 1993, foram atendidos no setor de gastroenterologia, seis pacientes com acalasia. Apresentavam vômitos de retenção e parada da curva pondero-estatural. As idades variaram entre 4 e 13 anos no momento do diagnóstico, com duração média da sintomatologia de 30 meses. O estudo contrastado, demonstrou em todos os casos megaesófago, com diminuição do calibre ao nível do cardia. Em 4 pacientes foi realizada eletromanometria (E.M.M.) observando-se o padrão típico de acalasia. A endoscopia mostrou mucosa normal ou esofagite grau I. Em cinco pacientes foram feitas dilatações esofágicas com balão, dois dos quais permanecem assintomáticos. Quatro pacientes necessitaram tratamento cirúrgico pela técnica de Heller-Thal, por não responderem às dilatações. Houve remissão total dos sintomas.

Palavras chave: Achalasia - Megaesophagus.

Introducción

La acalasia, es una enfermedad motora primaria del esófago de etiología desconocida. Se caracteriza por una obstrucción funcional de la unión esófago-gástrica, debida a un aumento de la presión del esfínter esofágico inferior (EEI) en reposo, relajación nula o incompleta del mismo durante la deglución y ausencia o anormal peristalsis en el cuerpo esofágico.

El propósito de este trabajo, es analizar los síntomas, la metodología diagnóstica y la modalidad terapéutica empleada en un grupo de niños con acalasia.

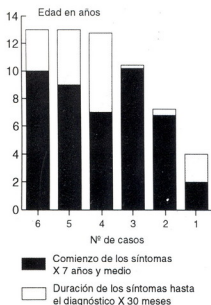
Material y método

En seis años (agosto 1987 - julio 1993), consultaron en el área de gastroenterología, seis pacientes: 4 mujeres y 2 varones, dos de los cuales eran hermanos, por síntomas compatibles con acalasia.

El promedio de edad al diagnóstico, fue de 10 años 2 meses, con un rango entre 4 y 13 años (Cuadro 1).

La metodología usada para el diagnóstico fue: evaluación clínica, exámenes de laboratorio, seriada esófago-gastroduodenal (SEG/D), electromiografía (EMM), endoscopia y velocidad de vaciamiento esofágico con Gamma Cámara. Uno de los pacientes ya había sido operado por acalasia en otro centro y persistía con síntomas.

Se realizaron en cinco pacientes dilataciones cardiales con balón neumático nº 18-20 y específico para acalasia nº 30, dependiente de la edad del pa-



Cuadro 1: población estudiada de pacientes con acalasia. Sexo: 4 femenino; 2 masculino.

ciente. Los tres que no respondieron a este tratamiento y un paciente no dilatado tuvieron indicación de cirugía. Se utilizó la técnica de Heller-Thal: miotomía extramucosa con operación antirreflujo, por vía abdominal.

El seguimiento se realizó mediante radioscopia, electromiografía y clearance esofágico con Gamma Cámara.

Resultados

Los síntomas fueron: vómitos de retención esofágica, disfagia y detención de la curva ponderoestatural en el 100% de los casos, manifestaciones respiratorias con sibilancias o bronquitis recurrentes y dolor epigástrico o retroesternal (cuadro 2). La duración de los síntomas varió entre 2 y 64 meses (promedio 30 meses).

Al momento del diagnóstico, todos los pacientes evidenciaron situación de riesgo o desnutrición, según la relación peso/talla y peso para edad. Los exámenes de laboratorio complementarios, sólo mostraron hipalbuminemia leve en un paciente, como factor de deterioro nutricional.

No encontramos relación proporcional entre el tiempo de evolución y mayor sintomatología. Luego del tratamiento, los síntomas remitieron progresivamente en forma completa.

La radiografía contrastada fue compatible con acalasia en todos los casos: grado II en 5 pacientes y grado III en uno, de acuerdo a la clasificación de Resanno - Malenchini. Según estos autores corresponde grado I: ondas esofágicas no propulsivas, estasis y dilatación escasa o nula; grado II: dilatación del cuerpo y extremo esofágico inferior afilado; grado III: mayor dilatación esofágica con aperistalsis, esbozo de rodillas; grado IV: esófago con apariencia sigmoidea con 2 o más rodillas en su trayecto (1-2) (Fig. 1).

Casos	1	2	3	4	5	6
Disfagia	■	■	■	■	■	■
Vómitos	■	■	■	■	■	■
Falla de Crecimiento	■	■	■	■	■	■
Sibilancias Recurrentes	■	■	■	■	■	■
Bronquitis Recurrente	■	■	■	■	■	■
Dolor Epigástrico o Retroesternal	■	■	■	■	■	■

Cuadro 2: síntomas y signos al momento del diagnóstico.

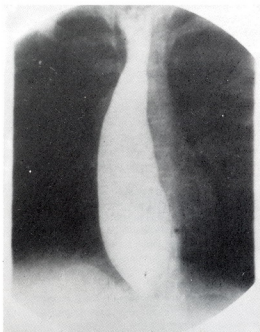


Fig. 1: SEGD, que muestra megaeesófago, con segmento estenotizado a nivel cardíaco grado II.

Casos	Rx	EMM	Endoscopia
1	GII	-	Normal
2	GII	Patológica	Esofagitis GI
3	GII	Patológica	Esofagitis GI
4	GII	Patológica	Normal
5	GII	Patológica	Esofagitis GI
6	GIII	-	Normal

Cuadro 3: estudios realizados:

GII, GIII: Grados de acalasia según Resanno - Malenchini.

EMM: electromanometría esofágica.

Esofagitis GI: examen histológico de la mucosa esofágica.

La endoscopia demostró en todos, dilatación esofágica con mucosa normal o levemente congestiva en el tercio inferior (esofagitis Grado I), con mucosa gástrica normal (Cuadro 3).

Se realizó EMM intraesofágica en 4 pacientes, previa al tratamiento, mostrando el patrón típico de acalasia: aumento de la presión del EEI, con un promedio de 40 mmHg., relajación nula o incompleta durante la deglución y peristalsis anormal o ausente en el cuerpo esofágico (Fig. 2 y 3).

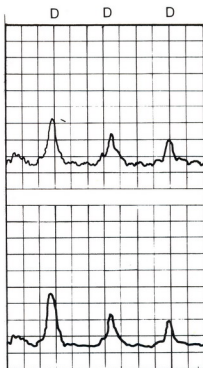


Fig. 2: incoordinación motora del cuerpo esofágico (asiner-gia) en el momento de la deglución.

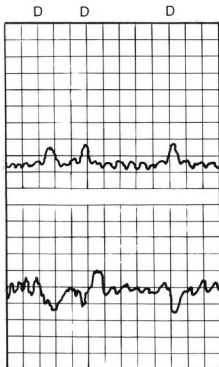


Fig. 3: falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) en el momento de la deglución.

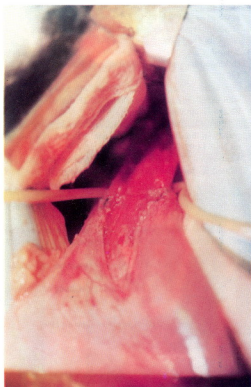


Fig. 4: cirugía de Heller.

Casos	Dilatación Neumática	Operación
1	3	Si
2	-	Si
3	1	-
4	1	Si
5	3	Si
6	2	-

Cuadro 4: tratamiento realizado.

Cinco pacientes fueron sometidos a dilataciones con balón neumático: 1 a 3 procedimientos, bajo anestesia general, con intervalos entre 1 y 12 meses. Dos de ellos permanecen asintomáticos y los otros tres, al igual que el paciente no dilatado, fueron intervenidos quirúrgicamente con la técnica de Heller - Thal (Fig. 4).

El examen anatomopatológico de la pared esofágica se realizó en tres pacientes operados.

Solamente en uno mostró ausencia de células ganglionares con fibrosis asociada.

En todos los pacientes, luego del tratamiento instituido, se realizaron periódicamente controles radioscópicos; se observó mejoría progresiva del calibre esofágico, persistiendo dismotilidad marcada.

Durante la evolución, se realizó control manométrico al año de la operación en un paciente asintomático, mostrando disminución franca de la presión del EEI, manteniendo relajación incompleta y aperistalsis del cuerpo esofágico. En tres pacientes, entre 2 y 6 meses posteriores al tratamiento, se realizó control de vaciamiento esofágico mediante Gamma Cámara, con clearance normal en uno, al sexto mes post-quirúrgico (Cuadro 4).

Discusión

Esta entidad fue descrita por primera vez por Willes en 1674 y Hurst en 1914 la denominó con el término *acalasia*, que significa sin dilatación.

La incidencia en la población general, es de 0,6 a 1/100000 por año, siendo excepcional en la población pediátrica, calculándose una frecuencia menor del 5% del total de afectados y de éstos, sólo un 2% son sintomáticos antes de los 6 años (3-4-5-6-7).

El diagnóstico generalmente es tardío, lo que aumenta la incidencia de deterioro nutricional y la aparición de infecciones pulmonares. Varias serían las razones: a) lo infrecuente en la edad pediátrica, b) la disfagia como síntoma cardinal, no siempre es interpretada adecuadamente por los padres o médicos tratantes, c) los vómitos y los síntomas respiratorios, son habitualmente atribuidos a otras causas, d) escasa alarma familiar.

La etiopatogenia no es bien conocida, se postula que la disfunción motora sería debida a un desorden neuromuscular, cuyo sitio primario puede asentar intrínsecamente en el tercio inferior de la pared esofágica con disminución o ausencia de los plexos de Auerbach, o en los núcleos dorsales del vago o por degeneración walleriana del nervio (3-5-7-8-9-13-15-17).

Publicaciones más recientes, atribuyen la *acalasia* a una falla en los neurotransmisores u otros péptidos reguladores locales (3-4-10).

Múltiples autores concluyen que las dilataciones con bujías son inadecuadas, porque el tipo de fuerza axial empleada tiene mayor riesgo de desgarrar de la pared, aumentando la incidencia de perforaciones y provocando mayor fibrosis (10-11-14-18).

Actualmente se recomienda realizar dos dilataciones neumáticas con balón apropiado, en el término de un año. Se asumirá que la remisión significativa de los síntomas luego de la primera, puede tener valor predictivo de éxito (1-7-11).

La técnica operatoria aceptada actualmente, es la de Heller - Thal, que permite una apertura del músculo esofágico comprometido y disminuye las complicaciones de esofagitis por reflujo gastroesofágico.

Estos pacientes deben ser monitoriza-

dos, ya que se ha reportado como complicación tardía en adultos, independiente del tratamiento elegido, un aumento en la incidencia de adenocarcinoma esofágico (7 a 10%) (5-7).

La aparición en dos de siete hermanos, de distinto sexo e hijos de pareja no consanguínea en esta serie, confirma la existencia de acalasia familiar, debiéndose, probablemente, a un patrón de herencia autosómica recesiva (1-3-4-8-9-12-20-21).

Bibliografía

1. Corti R, Naveiro J: Trastornos motores primarios del esófago. Enfermedades del esófago, estómago y duodeno. Mui A, Corti R, Ferro F. Cap. 2 Ed. Akadia, 1990, 29-47.
2. Varela A: ¿Es la acalasia del niño igual a la del adulto? ¿Cómo se la trata? Arch Arg Enf Ap Dig Vol 6 N° 3:270, 1992.
3. Nihoul C, Bawab F et al: Acalasia of the esophagus in childhood: Surgical treatment in 35 cases with special reference to familiar cases and glucocorticoid deficiency association. J Pediatr Surg 24:1060-1063, 1989.
4. Tryhus M, Davis M et al: Familial achalasia in two siblings: significance of possible hereditary role. J Pediatr Surg 24:292-295, 1989.
5. Vane D, Cosby K et al: Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. J Pediatr Surg 23:515-519, 1988.
6. Boshier P, Shaw A et al: Acalasia in siblings. Am J Dis Child 135:709-710, 1981.
7. Orozco J, Solís E et al: Acalasia del esófago: esofagomiomía modificada de Heller y funduplicatura de Nissen flojo, por vía abdominal. Bo Med Hosp Infant Méx 47:580-585, 1990.
8. Nussison E, Hager H et al: Familial achalasia with absent tear production. J Pediatr Gastroenterol Nutr 7:284-287, 1988.
9. Pope C: Trastornos motores del esófago. Enfermedades Gastrointestinales. Sleisenger M, Fordtran J, Cap 26 Ed Panamericana 1985:502-530.
10. Berquist W, Byrne W, et al: Acalasia: diagnosis, management, and clinical course in 16 children. Pediatrics 71:798-805, 1983.
11. Nakayama D, Shorter N et al: Pneumatic dilatation and operative treatment of achalasia in children. J Pediatr Surg 22:619-622, 1987.
12. Stein D, Knauer M: Achalasia in monozygotic twins. Digestive Dis and Sciences 27:636-640, 1982.
13. Milla P: Trastornos de la motilidad gastrointestinal en niños. Clin Ped N.A. 2:341-362, 1988.
14. Boyle J, Cohen S et al: Successful treatment of achalasia in childhood by pneumatic dilatation. J Pediatrics 99:35-40, 1981.
15. Cucchiara S, Staiano A et al: Return of peristalsis in child with esophageal achalasia treated by Heller's myotomy. J Pediatr Gastroenterol Nutr 5:150-152, 1986.
16. Bergami G, Frühwirth R et al: Contribution of ultrasonography in the diagnosis of achalasia. J Pediatr Gastroenterol Nutr 14:92-96, 1992.
17. Vantrappen G, Hellemans J: Treatment of achalasia and related motor disorders. Gastroenterology 79:144-154, 1980.
18. Patrick A, Campbell I, et al: Achalasia of esophagus presenting as foreign body obstruction. Arch Dis Child 59:576-578, 1984.
19. Vantrappen G, Hellemans J: Esophageal spasm and other muscular dysfunction. Clin Gastroenterol 11:453-457, 1982.
20. Leichter H, Vargas J, et al: Alport's syndrome and achalasia. Pediatr Nephrol 2:312-314, 1988.
21. Mayberry J, Mayell M: Epidemiological study of achalasia in children. Gut 29:90-93, 1988.

Trabajo presentado para publicación en julio de 1993

Dr. E. Perez Losada

Pichincha 1850
(1245) Buenos Aires
Argentina