



Acalasia esofágica: a propósito de un caso en una adolescente

Federico Prado¹ , Emiliano Gigliotti¹ , Paula González Pannia¹ , Leonardo De Lillo¹

RESUMEN

La acalasia esofágica es una patología infrecuente en la edad pediátrica. Su presentación clínica es insidiosa, lo que causa un retraso en el diagnóstico.

Se presenta un caso de acalasia esofágica en una niña de 16 años, que tuvo la demora característica en la consulta y el diagnóstico.

A pesar de que se describe la dilatación neumática con balón como la mejor opción terapéutica para la acalasia tipo II, en nuestra paciente fue inefectiva y requirió miotomía extramucosa de Heller con funduplicatura gastroesofágica antirreflujo.

Palabras clave: acalasia del esófago; disfagia; trastornos de la motilidad esofágica; manometría; miotomía de Heller.

doi (español): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10364>

doi (inglés): <http://dx.doi.org/10.5546/aap.2024-10364.eng>

Cómo citar: Prado F, Gigliotti E, González Pannia P, De Lillo L. Acalasia esofágica: a propósito de un caso en una adolescente. *Arch Argent Pediatr*. 2025;123(1):e202410364.

¹ Hospital General de Niños Pedro de Elizalde, Ciudad Autónoma de Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia para Federico Prado: drpradofederico@gmail.com

Financiamiento: Ninguno.

Conflicto de intereses: Ninguno que declarar.

Recibido: 6-3-2024

Aceptado: 15-7-2024



Esta obra está bajo una licencia de Creative Commons Atribución-No Comercial-Sin Obra Derivada 4.0 Internacional.
Atribución — Permite copiar, distribuir y comunicar públicamente la obra. A cambio se debe reconocer y citar al autor original.
No Comercial — Esta obra no puede ser utilizada con finalidades comerciales, a menos que se obtenga el permiso.
Sin Obra Derivada — Si remezcla, transforma o crea a partir del material, no puede difundir el material modificado.

INTRODUCCIÓN

La acalasia es un trastorno de la motilidad esofágica, infrecuente en la edad pediátrica, de etiología desconocida.¹⁻⁶ La sintomatología suele ser insidiosa, secundaria a la obstrucción funcional progresiva del esófago, presentándose principalmente con disfagia y regurgitación.^{1,2} El diagnóstico se basa en la seriada esófago-gastro-duodenal (SEGD)^{1,7,8} y la confirmación por la manometría esofágica.^{1,2,4,5,7,9,10} Los pacientes pediátricos suelen ser derivados a múltiples servicios antes que a gastroenterología, sobre todo a equipos de salud mental.¹ Existen diversas opciones terapéuticas, aunque ninguna es curativa.^{1,2,5-10} Es importante el seguimiento posterior, por la posibilidad de recidiva a corto o largo plazo.¹⁻¹⁰

Describimos un caso de acalasia esofágica en una paciente adolescente, destacando la importancia del diagnóstico oportuno para realizar un tratamiento efectivo.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 16 años de edad, sin antecedentes personales ni familiares de relevancia, consultó por vómitos y pérdida del 18 % del peso corporal (10 kg aproximadamente) en los 6 meses de evolución, sin epigastralgia ni pirosis. A los vómitos iniciales, se agregó disfagia, primero a sólidos y, en el siguiente mes, también

a semisólidos y líquidos.

Consultó a otorrinolaringología, donde realizaron una fibrobroncoscopía, con resultado normal, y a gastroenterología, donde solicitaron una videoendoscopia digestiva alta, que informó gastritis crónica leve por *Helicobacter pylori*.

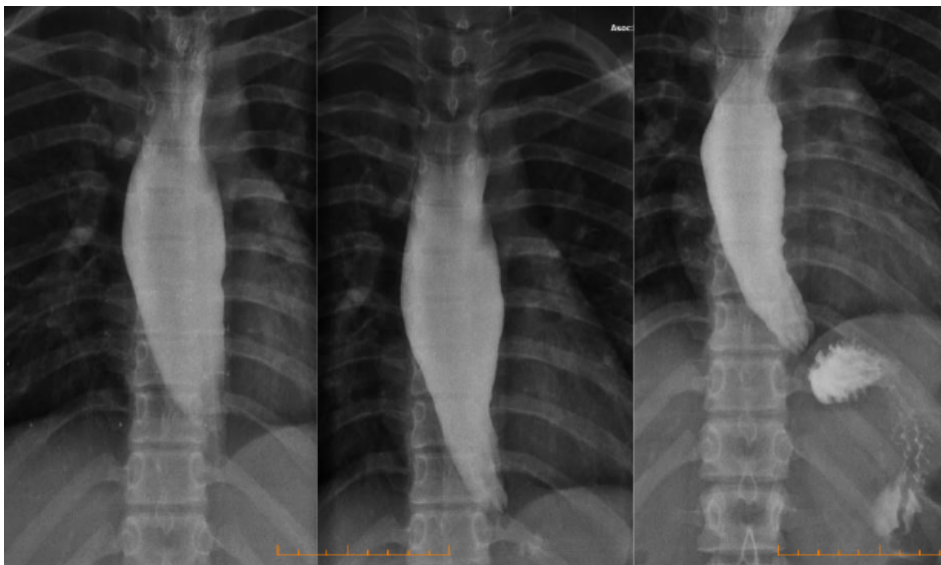
Por presentar dos episodios sincopales vasovagales, ingresó en nuestra institución con sospecha de trastorno de la conducta alimentaria (TCA) primario.

Al examen físico, presentaba disminución de la masa corporal, coincidente con el descenso de peso referido, como único dato positivo. Los exámenes de laboratorio iniciales y una ecografía abdominal resultaron normales.

Durante la internación, se realizó una evaluación por el equipo de salud mental, quienes descartaron TCA primario.

La referencia de disfagia, acompañada de sensación opresiva retroesternal posprandial y la regurgitación luego de la ingesta de líquidos y/o sólidos, motivó fuertemente la sospecha de acalasia. Se realizó una SEGD y se observó una dilatación del esófago con pasaje filiforme del contraste hacia el estómago y la presencia de ondas terciarias, compatible con acalasia (*Figura 1*). Se completó la evaluación con manometría esofágica de alta resolución, con 36 sensores de manometría de disposición circunferencial y 12 sensores

FIGURA 1. Seriada esófago-gastro-duodenal



Se observa dilatación del esófago con pasaje de contraste filiforme hacia estómago.

de impedanciometría (Medical Measurements System®), que confirmó el diagnóstico de acalasia tipo II. Las serologías de la enfermedad de Chagas fueron negativas.

Como tratamiento, se realizó una dilatación esofágica progresiva con balón hasta 15 mm, con buen pasaje en esofagograma control intraquirúrgico. A las 72 horas reinició con regurgitación frente a la dieta blanda y se constató por esofagograma una estrechez esofágica. Ante el fracaso de la dilatación, se realizó la miotomía extramucosa de Heller (MH) con funduplicatura de Dor, por vía laparoscópica.

A los cuatro meses, reinició progresivamente con disfagia y regurgitación, por lo que requirió nueva dilatación esofágica con balón hasta 20 mm. En los diez meses posteriores, presentó mejoría clínica, resolvió la sintomatología y mejoró el estado nutricional.

DISCUSIÓN

La acalasia es una patología infrecuente en pediatría, con una incidencia de 0,18-1,6 casos por cada 100 000 niños/año y una edad de entre 7 y 15 años al diagnóstico.^{1,3,4-10} No hay distinción de raza ni de sexo,^{3,4,5,9} aunque algunas publicaciones observaron cierta predominancia en el sexo masculino.^{1,7,8}

Es una alteración de la motilidad esofágica, que resulta de la ausencia de las células inhibitorias (adrenérgicas, productoras de óxido nítrico y de péptido vasoactivo) en el esófago distal y el esfínter esofágico inferior (EEI) de causa desconocida. Esto motiva la falta de relajación del EEI y la disrupción de la peristalsis esofágica normal. La actividad excitatoria colinérgica no es contrarrestada por la inhibitoria adrenérgica.^{1-3,5,9} En la mayoría de los casos, es idiopática.¹⁻⁵

La acalasia secundaria se asocia a patologías que provocan anomalías motoras similares a la primaria, tales como la amiloidosis, la sarcoidosis, la neurofibromatosis, la esofagitis eosinofílica, el síndrome de neoplasias endocrinas múltiples tipo 2B, el síndrome de Sjögren juvenil, la enfermedad de Fabry y la pseudoobstrucción intestinal idiopática crónica.⁴ La causa infecciosa más frecuente es la enfermedad de Chagas, aunque con baja frecuencia de compromiso gastrointestinal.^{1,9} En nuestra paciente, por las características clínicas y los estudios complementarios, descartamos estas patologías.

La sintomatología de la acalasia suele ser insidiosa, con disfagia progresiva, regurgitación,

vómitos, dolor retroesternal posprandial y pérdida de peso.^{1,3,5,7} Al igual que el caso presentado, el síntoma de consulta más frecuente es la disfagia, seguido de regurgitación y pérdida de peso.^{1,7,8}

Es una patología de diagnóstico tardío, por la baja frecuencia y el bajo índice de sospecha inicial.^{1,3,6,7} Desde el inicio de los síntomas hasta la consulta médica, suelen transcurrir 4-6 meses.^{1,3} Muchos pacientes pediátricos incluso son derivados a otros especialistas antes que a gastroenterología, principalmente a servicios de salud mental con diagnóstico de TCA, como ocurrió con nuestra paciente.^{1,3} Debe considerarse la acalasia en los pacientes con sospecha de TCA que no presenten el perfil psicológico característico. Algunos comportamientos son similares, como la selectividad o la restricción alimentaria, comer de manera ritual (lento, masticando bien, rumiando o incluso haciendo puré los alimentos), evitar situaciones sociales que incluyan ingestas y presentar niveles elevados de estrés, depresión o ansiedad. Otras características de los pacientes con acalasia son distintivas, como la disfagia, el hambre y el deseo de ganar peso, la regurgitación de alimentos no digeridos, los vómitos autoinducidos referidos para aliviar el dolor retroesternal y, principalmente, la ausencia de alteraciones de la imagen corporal. En la mayoría de los casos, el retraso diagnóstico se debe a una errónea interpretación médica, más que a una presentación atípica de la acalasia.³

Ante la sospecha clínica, la radiografía de tórax puede mostrar el mediastino ensanchado por la dilatación esofágica, incluso con nivel hidroaéreo en el interior y ausencia de la burbuja gástrica.⁸ La SEG-D es la prueba más accesible, con una sensibilidad del 95 %, que muestra el esófago dilatado con una estrechez morfológica clásica de "pico de ave" y permite, además, descartar compresiones extrínsecas o malformaciones.^{1,5,7,8} La manometría confirma el diagnóstico y permite diferenciar la acalasia en tres subtipos según la clasificación de Chicago, cuando se utiliza la manometría de alta resolución (HRM, por las siglas en inglés), que analiza la topografía de la presión esofágica, aportando mayor información que la manometría convencional lineal. Esta distinción es relevante para la respuesta al tratamiento y el pronóstico a largo plazo. Según el patrón de presurización intraluminal en todo el esófago (panpresurización) y el tipo de contracciones, se distinguen 3 subtipos. En el tipo I, hay ausencia de peristalsis (aperistalsis)

y la panpresurización está ausente o es menor a 30 mmHg. En el tipo II, la más frecuente, se encuentra aperistalsis y la panpresurización es mayor de 30 mmHg. En el tipo III, infrecuente, se encuentran contracciones espásticas, con o sin períodos de panpresurización en la topografía esofágica.^{1-5,7,9,10}

Existen distintas opciones terapéuticas, aunque ninguna curativa:^{1,2,4-10}

La inyección endoscópica de toxina botulínica disminuye la presión del EEI, con efectividad comparable a la cirugía a corto plazo, pero los síntomas reaparecen entre los 6 y los 12 meses. Otros fármacos, como nitratos o nifedipino, muestran aún menos eficacia y mayores efectos adversos.^{1,5,7-9}

La dilatación neumática endoscópica es efectiva, especialmente para la tipo II.^{4,8-10} El 50 % al 100 % de los pacientes requieren segundos procedimientos por disfagia posdilatación y un 30 % a un 75 %, miotomía por recidiva a largo plazo.^{1,6,7}

En la miotomía extramucosa se debilita el EEI mediante la sección de fibras musculares. Aumenta el riesgo de reflujo gastroesofágico (RGE) posoperatorio, por lo que suele acompañarse con la funduplicatura anterior tipo Dor. Consiste en envolver el fondo gástrico alrededor del EEI de forma parcial 180°, creando un refuerzo que sirve de protección a la mucosa expuesta, evita la disección del esófago posterior y reportó menor incidencia de disfagia posoperatoria.^{1,5-8} Algunos autores la proponen como primera opción terapéutica por tener resultados más duraderos y ser mínimamente invasiva vía laparoscópica, existiendo escasas diferencias entre los distintos tipos de acalasia con respecto a la dilatación endoscópica.^{1,5,8-10}

Una técnica quirúrgica alternativa es la miotomía endoscópica peroral, con buenos resultados en series limitadas pediátricas, pero sin estudios que la comparen con la miotomía de Heller a largo plazo.^{1,2,4,6,7,9,10}

El caso descrito es característico de acalasia y, a pesar de que se describe la dilatación con balón como una buena opción terapéutica para la tipo II, en nuestra paciente fue inefectiva y requirió miotomía y una dilatación posterior.

Es importante conocer las características clínicas de esta patología para lograr un diagnóstico oportuno y un tratamiento efectivo. Se destaca la necesidad de seguimiento a largo plazo, por la frecuencia de recidiva y el requerimiento de reintervenciones. ■

REFERENCIAS

- Güil F, Oviedo Gutiérrez M, Manzanares Quintela A, Serra Pueyo J, Blanco Guillermo L, Montraveta Querol MM. Etiología y manejo de la Acalasia en pediatría: revisión de casos en un centro de tercer nivel. *Acta Pediatr Esp.* 2020;78(3-4):e17-24.
- Jung HK, Hong SJ, Lee OY, Pandolfino J, Park H, Miwa H, et al. 2019 Seoul Consensus on esophageal achalasia guidelines. *J Neurogastroenterol Motil.* 2020;26(2):180-203.
- Reas DL, Zipfel S, Ro O. Is it an eating disorder or achalasia or both? A literature review and diagnostic challenges. *Eur Eat Disord Rev.* 2014;22(5):321-30.
- Spechler SJ. Achalasia: Pathogenesis, clinical manifestations, and diagnosis. *UpToDate*. [Consulta: 10 de junio de 2024]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/achalasia-pathogenesis-clinical-manifestations-and-diagnosis>
- Vaezi MF, Pandolfino JE, Yadlapati RH, Greer KB, Kavitt RT. ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Achalasia. *Am J Gastroenterol.* 2020;115(9):1393-411.
- 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.* 2014;27(1):6-10.
- van Lennep M, van Wijk MP, Omari TI, Benningma MA, Singendonk MM. Clinical management of pediatric achalasia. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol.* 2018;12(4):391-404.
- Kibangula Kasanga T, Ilunga Banza M, Zeng FT, Kibonge Mukakala A, Tshilolo-Yona J, Kalala Mpubwa W, et al. Esophageal achalasia in an adolescent in Central Africa: a case report. *Pan Afr Med J.* 2021;40:155.
- Zaninotto G, Bennett C, Boeckstaens G, Costantini M, Ferguson MK, Pandolfino JE, et al. The 2018 ISDE achalasia guidelines. *Dis Esophagus.* 2018;31(9):1-29.
- Goneidy A, Cory-Wright J, Zhu L, Malakounides G. Surgical management of esophageal achalasia in pediatrics: A systematic review. *Eur J Pediatr Surg.* 2020;30(1):13-20.