

Acalasia, una causa rara de problemas respiratorios de repetición

Gloria Caro Chinchilla, Mercedes Murray Hurtado, Alejandro Cobo Costa. Servicio de Pediatría. Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, La Laguna

.....

Resumen

Introducción. La acalasia es una patología neurodegenerativa esofágica que produce un trastorno motor secundario traducido en aperistalsis. Además de ser una entidad poco frecuente en edad pediátrica, la baja incidencia y la clínica inespecífica con frecuencia retrasan el diagnóstico.

Objetivo. Compartir el conocimiento sobre una entidad poco frecuente a través de un caso clínico sirviendo como ejemplo sobre el abordaje diagnóstico y terapéutico en la población pediátrica.

Caso clínico. Paciente mujer de siete años de edad afecta de problemas respiratorios de repetición (crisis asmáticas mensuales y dos neumonías graves en dos meses), asociando epigastralgia y vómitos postpandriales de un año de evolución, con estancamiento ponderoestatural secundario. Fue diagnosticada de acalasia de manera incidental por una prueba de imagen, confirmándose el diagnóstico gracias a la manometría esofágica. Se realizó dilatación del esfínter inferior, que fracasó por lo que, finalmente, se intervino mediante miotomía de Heller con resultados satisfactorios.

Conclusiones: Se requiere una alta sospecha diagnóstica dada la inespecificidad de la clínica y la baja incidencia de esta patología en la edad pediátrica. El abordaje será diferente a la población adulta dado que la causa es mayoritariamente primaria. Para llegar al diagnóstico, se requiere la confirmación por manometría esofágica pero otras pruebas, como el tránsito gastroduodenal, pueden ser útiles. El tratamiento será paliativo y tanto la dilatación del esfínter esofágico como la miotomía de Heller son alternativas válidas por sus diferentes ventajas e inconvenientes.

Palabras clave: acalasia; asma; dilatación esfínter esofágico; estancamiento ponderoestatural; miotomía

TITLE:

Achalasia: a rare cause of respiratory problems in children

Abstract

Introduction. Achalasia is an esophageal neurodegenerative pathology that produces a motor disorder translated into aperistalsis. In addition to being a rare entity in the pediatric age, low incidence and nonspecific symptoms often delay diagnosis.

Objective. To share knowledge about a rare entity through a clinical case, serving as an example on the diagnostic and therapeutic approach in the pediatric population.

Clinical case. A seven-year-old female patient has recurrent respiratory problems (monthly asthma attacks and two severe pneumonias in two months), associated with epigastric pain and postpandrial vomiting of one year of evolution, with stagnation secondary of weight and size. It is diagnosed of achalasia incidentally by imaging test, confirming the diagnosis thanks to the manometry. Dilatation of the inferior sphincter is performed, which fails, so finally Heller myotomy intervenes with satisfaction.

Conclusion. A high diagnostic suspicion is required given the non-specificity of the clinic and the low incidence of this pathology in the pediatric age. The approach will be different from the adult population given that the cause is mostly primary. To reach the diagnosis, confirmation is required by esophageal manometry but other tests, such as gastroduodenal transit, may be useful. The treatment will be palliative and both dilation of the esophageal sphincter and Heller's myotomy are valid alternatives due to their different advantages and disadvantages.

Keywords: achalasia; asthma; esophageal sphincter dilatation; myotomy; weight and size stagnation

Introducción

La acalasia es una patología neurodegenerativa que afecta al plexo mientérico del cuerpo y el esfínter inferior (EEI) esofágicos, provocando un trastorno motor definido por aperistalsis del cuerpo, presión basal elevada del EEI y ausencia de relajación del EEI en respuesta a la deglución¹⁻³.

La incidencia aproximada es 1-1,6/100 000, siendo pediátricos el 4-10% de los casos, diagnosticándose mayoritariamente entre los 7 y los 15 años¹⁻³. En esta población, la mayoría son de causa primaria, aunque existen casos secundarios a enfermedad de Chagas o en el contexto de síndromes (trisomía del 21, síndrome de Allgrove)⁴.

El objetivo de este artículo es compartir a través del caso de una paciente con clínica respiratoria cuyo diagnóstico de acalasia fue incidental, el conocimiento sobre una entidad poco frecuente como ejemplo sobre el abordaje diagnóstico y terapéutico en la población pediátrica.

Caso clínico

Niña de siete años con antecedentes de asma, rinitis y alergia a proteínas del huevo y de la leche. El último año había padecido crisis asmáticas mensuales, asociando epigastralgia y vómitos durante y tras las comidas de forma diaria, con pérdida de peso del 19%. Por ello, recibía tratamiento con omeprazol.

En el período de dos meses presentó dos ingresos hospitalarios, el primero por neumonía atípica, precisando ventilación mecánica no invasiva y, el segundo, por neumonía bibasal de predominio derecho y broncoespasmo grave. Asociado a la clínica respiratoria (tos, rinorrea, dificultad respiratoria), presentó empeoramiento de la clínica digestiva. En la antropometría destacaban percentiles de peso y talla disminuidos [percentiles 3 y <1 (-3,58 DE) según el Estudio Longitudinal Español 2010, respectivamente].

Las pruebas analíticas demostraron IgE específica positiva a ácaros, levemente positiva a huevo y leche. Tenía déficit de vitaminas A y D, hipoproteinemia, hipozinquemia, déficit de IgA y las subpoblaciones

linfocitarias T y B cerca del límite bajo de la normalidad, con el resto de estudio de inmunodeficiencias normal. Se descartaron fibrosis quística y tuberculosis.

Ante la sospecha de neumonía necrotizante en la radiografía torácica, se solicitó una tomografía computarizada torácica en la que se halló una dilatación masiva esofágica con abundante contenido líquido-sólido en su interior (figuras 1 y 2). Se realizó una endoscopia digestiva alta sin hallazgos macroscópicos patológicos y una manometría esofágica sin afectación en el tono y contracción faríngea y del esfínter esofágico superior (EES). No obstante, se apreció una presión basal del cuerpo esofágico 2/7, sin ondas primarias ni terciarias ni en respuesta a la deglución, con un tono del EEI tan aumentado que impidió su exploración. Sin embargo, en el tránsito esófago-gastro-duodenal (TEGD) no se objetivó estancamiento del contraste.

Tras cuatro semanas de antibioterapia y medidas de soporte nutricionales (nutrición enteral mediante sonda nasogástrica), mejoró progresivamente. En la biopsia esofágica se aprecian cambios inflamatorios y un recuento intraepitelial de eosófilos >15-20/CGA (40X), por lo que, a pesar de la ausencia de lesiones macroscópicas en la endoscopia y la rara relación entre esofagitis eosinofílica y dilatación masiva de esófago, se inició tratamiento ante la sospecha de tal entidad, con budesonida viscosa oral con restricción de huevo y leche en la dieta a la espera de la evolución.

Durante dos meses continuó con dificultad para deglutir alimentos sólidos, con molestias epigástricas, reapareciendo la clínica respiratoria, por lo que reingresó para valorar otras alternativas terapéuticas. Se repitió la biopsia, en la que no presentaba alteraciones morfológicas significativas, retirándose la budesonida viscosa. Se realizó un nuevo TEGD en el que se visualizó una dilatación severa, acumulo esofágico de contraste y unión gastroesofágica en "pico de pájaro" (figura 3). Con los datos de la manometría realizada en el anterior ingreso y el diagnóstico de acalasia primaria, se procedió a la dilatación esofágica neumática progresiva en dos ocasiones (balones de hasta 16 y 20 mm, respectivamente), objetivándose el fracaso de ambas por TEGD. Finalmente, se realizó una miotomía de Heller con gastropexia posterior,

normalizándose el TEGD de control.

Un año después, la paciente está asintomática y tolera alimentos de todas las consistencias. El peso y la talla han aumentado hasta el percentil 13, con una velocidad de crecimiento de 4,3 cm/año (percentil 20). Se ha repetido la biopsia esofágica en la cual siguen sin existir signos de esofagitis eosinofílica.

Discusión

Se desconoce la etiopatogenia de la acalasia primaria, hipotetizándose un origen autoinmune^{1,3}. En pediatría, la clínica insidiosa, diversa e inespecífica (fallo de medro, pérdida de peso, vómitos, disfagia, dolor torácico, crisis respiratorias recurrentes, etc.) complica el diagnóstico, retrasándose éste entre cinco meses y tres o más años¹, como fue el caso de nuestra paciente. Hay pocos casos descritos con clínica respiratoria predominante.

El diagnóstico de sospecha se establece con el TEGD (95% de sensibilidad), con algunos signos patognomónicos como los descritos en este caso. Sin embargo, su ausencia no descarta esta entidad, por lo que ante una alta sospecha, se debe proceder a la realización de una manometría, que es el patrón oro diagnóstico y define los criterios diagnósticos de esta enfermedad. La biopsia está recomendada para descartar una acalasia secundaria (infiltración esofágica maligna metastásica o primaria, amiloidosis, esclerodermia, sarcoidosis, esofagitis eosinofílica, etc.)³⁻⁵, más común en adultos.

El tratamiento será paliativo, a través de distintas intervenciones que disminuyen el tono del EEI y modificando la dieta para facilitar la deglución. El tratamiento de elección en pediatría está discutido dados los hallazgos contradictorios por la escasa muestra disponible. Es muy variable según el centro y su experiencia. La dilatación neumática y la miotomía de Heller son las opciones con mejores resultados. La dilatación recurrirá siempre, pero al ser una técnica sencilla y de baja morbilidad, se utiliza en muchos centros como primera elección^{6,7}. Sin embargo, se tiende cada vez más a realizar la miotomía de Heller, por diversos abordajes (laparoscopia tradicional o vía endoscópica perioral)^{8,9}. To-

das las opciones terapéuticas precisarán segundas intervenciones (por fracaso o progresión de la enfermedad) a una media de seis años⁵. En el caso de nuestra paciente, se recurrió a la dilatación neumática por ser una técnica menos invasiva, pero el fracaso fue inmediato. El tratamiento farmacológico se reserva para población adulta no subsidiaria de cirugía o como puente a ésta^{2,10}.

Conclusiones

La acalasia es una causa poco frecuente de cuadros respiratorios de repetición, que se puede sospechar cuando se asocia clínica digestiva en relación con la ingesta. Se trata de un trastorno de causa predominantemente primaria en pediatría, por lo que su manejo diagnóstico y terapéutico diferirá enormemente de la de la población adulta. El diagnóstico de sospecha se realizará a través del TEGD, confirmándose por manometría. Hoy en día no existe un método de elección, pues la experiencia del centro es determinante, pero se han visto mejores resultados con la miotomía de Heller con respecto a la dilatación neumática.

Bibliografía

1. Errázuriz JI, De Barbieri F. Acalasia en paciente pediátrico: Reporte de caso clínico y revisión de la literatura. *Rev Chil Radiol* 2013; 19: 174-176
2. Eizaguirre Sexmillo I, Arana J. Actitud diagnóstica y terapéutica en la acalasia del esófago en Pediatría. *Bol S Vasco-Nav Pediatr* 2000; 34: 100-102
3. Islam S. Achalasia. *Semin Pediatr Surg* 2017; 26:116-120
4. Torres AM, Chacón HF. Acalasia en niños: análisis de casos relacionados con corrección laparoscópica por miotomía de Heller. *Rev Colomb Anestesiol* 2007; 35:239-245. Disponible en: http://www.scielo.org.co/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0120-33472007000300009&lng=en
5. Muñoz Ortiz E, Juliao Baños F. Esfagitis eosinofílica: estado actual. *latreia* 2013; 26: 54-66.
6. Catto-Smith A, Crameri J, Simpson D, Alex

G, Hardikar W. et al. Achalasia: outcome in children. *J Gastroenterol Hepatol* 2017; 32:395-400

7. Grabowski A, Korlacki W, Psierbek M, Pul-torak R, Ahtelik F, Ilewicz M. Pediatric achalasia. Single-center study of interventional treatment. *Gastroenterol Rev* 2017; 12: 98-104
8. Gunasingam N, Perczuk A, Talbot M, Kaf-fes A, Saxena P. Uptodate on therapeutic interventions for the management of achalasia. *J Gastroenterol Hepatol* 2016; 31: 1422-1428
9. Poornachand V, Kumarasamy K, Karamath SP, Seenivasan V, Bavanandam S, Dheivamani N. Achalasia cardia in a young infant. *Indian J Pediatr* 2018 85:673-675
10. Campo SM, Zullo A, Scandavini CM, Frezza B, Cerro P, Balducci G. Pseudoachalasia: A peculiar case report and review of the literatura. *World J Gastrointest Endosc* 2013; 5: 450-454

Responsabilidad ética

El actual artículo ha sido presentado al Comité de Ética del Complejo Hospitalario Universitario de Canarias, aprobando la publicación del mismo previa autorización de los padres de la paciente a que sus imágenes y la información clínica sobre la paciente puedan ser utilizadas con fines científicos.

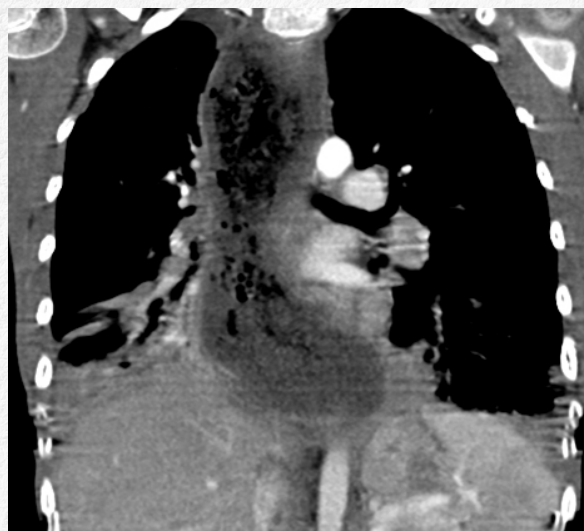


Figura 1. Corte transversal de TC tórax de la paciente, en la que se visualiza dilatación masiva del esófago con contenido sólido-líquido en su interior.



Figura 2. Corte coronal de TC tórax de la paciente, en la que se visualiza dilatación masiva de todo el cuerpo del esófago con contenido sólido-líquido en su interior.

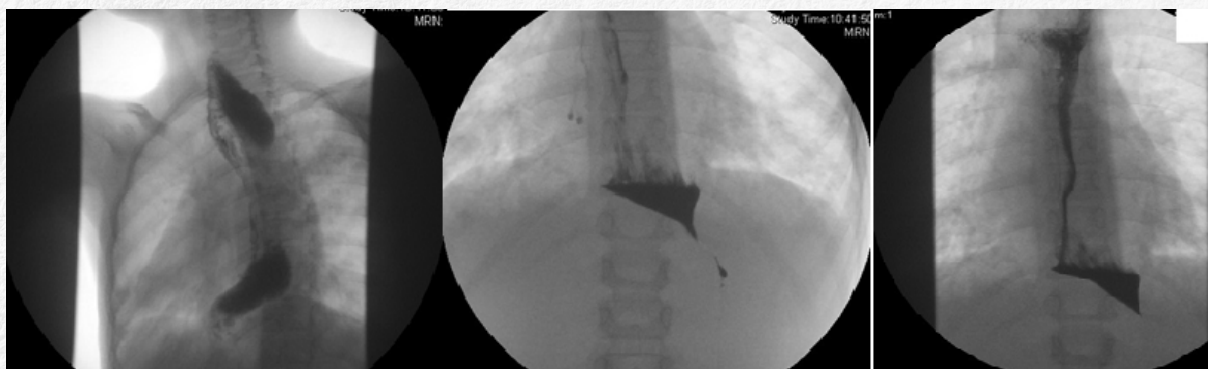


Figura 3. Tránsito gastro-esofago-duodenal en el que se objetiva estancamiento de contraste en esófago, estrechamiento de la unión esofágo-gástrica y ausencia de paso de contraste a estómago