

Diagnóstico y tratamiento de la acalasia esofágica

Patricio Burdiles P.

Profesor Asociado
Cirugía, Facultad de
Medicina, Universidad de
Chile.
Departamento de
Cirugía, Clínica Las
Condes.

Recibido: 25 de abril
de 2014
Aceptado: 26 de
mayo de 2014

Correspondencia a:
Dr. Patricio Burdiles
Pinto
Departamento de
Cirugía, Clínica Las
Condes, Lo Fontecilla
441, Las Condes,
Santiago, Chile.
Tel.: [+56 2]
26108750
pburdiles@clc.cl

Diagnosis and treatment of esophageal achalasia

Esophageal idiopathic achalasia is a complex disease associated with loss of neuronal Auerbach Plexus in the esophagus, and possibly caused by specific anti-neural antibodies, characterized by incomplete relaxation of the lower esophageal sphincter (LES), together with progressive loss of esophageal body motility. Its cardinal symptom is dysphagia which is accompanied by intermittent chest pain and pseudo-regurgitation. A barium swallow shows a classic regular obstruction at the esophago-gastric junction and typical manometry features, being incomplete relaxation of LES the essential element. The goal of management is palliation of dysphagia and is based on endoscopic or surgical LES myotomy with the purpose of reducing the obstructive effect of incomplete-relaxing LES. Endoscopic dilation and endoscopic and surgical myotomy procedures are evolving to provide greater efficacy and safety in the management of achalasia, resulting in the lower rate of side effects such as gastro-esophageal reflux. Among these therapies, surgical myotomy is the only one that shows acceptable long-term results, however, late complications such as severe gastro-esophageal reflux, Barrett's esophagus and esophageal carcinoma should alert about side effects of an effective myotomy.

Key words: Idiopathic esophageal achalasia, dysphagia, thoracic pain, myotomy.

Introducción

La acalasia idiopática del esófago es un trastorno motor primario, progresivo e incurable. Se caracteriza por disfagia intermitente, dolor torácico y moderada pérdida de peso. Su alteración funcional característica es la aperistalsis del cuerpo esofágico y la relajación incompleta del esfínter esofágico inferior (EEI) en respuesta a la deglución, causando progresiva dilatación y elongación del esófago^{1,2}.

Se caracteriza por la pérdida de ganglios nerviosos en el plexo mientérico de Auerbach, que lleva a la atonía del cuerpo esofágico y a la relajación incompleta del EEI^{3,4}. A consecuencia de esta denervación, cada deglución aumenta la presión intraluminal en el esófago por la contracción faríngea contra un EEI que no se relaja en forma normal y un esófago tubular inerte.

Diagnóstico

La historia clínica característica revela disfagia, pseudo-regurgitación y dolor torácico retro-esternal. La disfagia es intermitente, con periodos de exacerbación y los pacientes aprenden intuitivamente a presurizar el esófago mediante aerofagia u otras maniobras, como un modo de vencer el obstáculo cardial. La pseudo regurgitación es espumosa no áci-

da (saliva retenida), de predominio nocturno, suele acompañarse de episodios de asfixia por aspiración y puede ser malinterpretada como reflujo gastro-esofágico (RGE). El dolor retroesternal con omalgia bilateral es intermitente e intenso, desencadenado por ingesta alimentaria copiosa o bebidas gaseosas. Se atribuye a sobre-distensión esofágica, pero en etapas precoces puede asociarse a contracciones vigorosas no peristálticas (acalasia vigorosa). Los pacientes suelen referir baja de peso, aunque de menor cuantía que la que se observa en la disfagia progresiva de las neoplasias esofágicas⁵.

Estudio radiológico

El estudio baritado muestra la típica imagen en “cola de ratón” o “pico de pájaro” con una columna de bario retenida que actúa como una válvula, que impide la entrada de aire al estómago, causando otro clásico hallazgo radiológico: la ausencia de cámara de aire en el fondo gástrico. Es frecuente una interfase hidro-aérea entre el aire retenido y una columna de saliva, luego un estrato más denso de alimentos y, finalmente, una columna de bario (Figura 1).

Se ha clasificado los grados radiológicos de la acalasia en virtud de la dilatación del cuerpo esofágico en 4 grados: Grado I menor de 4 cm; Grado II entre 4-6 cm; Grado III mayor de 6 cm; y Grado IV mayor de 6 cm y elongación esofágica (“esófago sigmoideo”).

Endoscopia digestiva alta

Debe hacerse ante todo paciente con disfagia, para descartar neoplasia de la región peri-cardial, tomando biopsias para estudio histo-patológico. No hay hallazgos endoscópicos propios de la acalasia que permitan hacer su diagnóstico.

La **manometría** convencional muestra cuatro hallazgos característicos⁵:

- Aperistalsis del cuerpo esofágico.
- Relajación incompleta del EEI (es el elemento característico de la acalasia).
- Presión de reposo elevada del EEI.
- Presión (+) intraesofágica.

Un hallazgo que suele malinterpretarse como “contracciones simultáneas” es causado por la deglución, que transmite al esófago ocupado por aire y líquidos la presión de la contracción faríngea, generando una imagen manométrica de contracciones simultáneas, que en realidad es la presurización de la cámara común en que se ha transformado el cuerpo esofágico (Figura 2).

Manometría de alta resolución

Este estudio permite caracterizar un mapeo topográfico de las presiones esofágicas y aportaría cierto valor pronóstico según el tipo de imágenes obtenidas, aunque aún no parece tener ventajas específicas respecto al diagnóstico ni a las decisiones terapéuticas de esta enfermedad.

Tratamiento

Dado el carácter crónico e irreversible de la acalasia, los objetivos de su manejo son paliar la disfagia, la pseudo-regurgitación y las crisis de dolor torácico, logrando un buen vaciamiento del esófago al estómago. La atonía del cuerpo esofágico no es modificable por lo que no existen terapias específicas hasta la fecha. Todas las terapias actuales buscan disminuir el efecto obstructivo de la relajación incompleta del EEI y de la hipertonia enfermeriana⁶.

Fármacos

El manejo farmacológico con nitratos y bloqueadores de calcio busca disminuir el tono de reposo del EEI, pero ha demostrado ser poco satisfactorio para los pacientes ya que alivia pobremente la disfagia y tiene efectos colaterales como cefalea y mareos que pueden hacerse intolerables.

Toxina botulínica

La toxina botulínica inhibe la liberación de las vesículas de acetilcolina en la placa neuro-muscular,

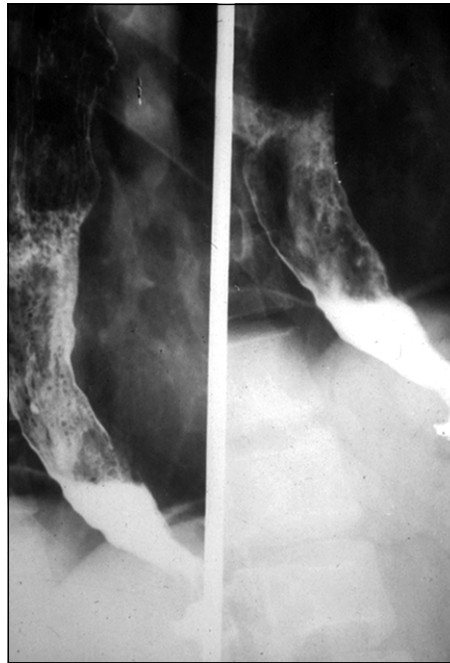


Figura 1. Imagen característica de acalasia esofágica, con dilatación del cuerpo esofágico durante un esófago-grama contrastado con bario. Se aprecia claramente tres estratos, en que el superior es aire o saliva espumosa, el intermedio es alimento retenido y el inferior es el bario.

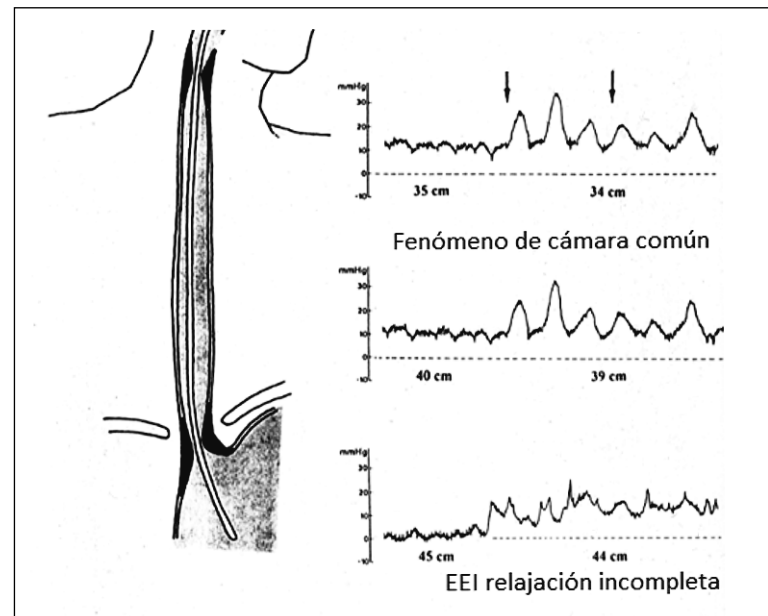


Figura 2. Se aprecia en los dos trazados superiores, ondas de “contracción simultánea” que corresponden a presurización de una cámara esofágica común desencadenada por la contracción faríngea durante la deglución. El trazado inferior muestra la característica relajación incompleta del EEI en respuesta a una deglución. Modificado de <http://www.mpoullis.com/dvdog/mann.htm> (Acceso el 03 de abril de 2014).

Artículos de Revisión

causando una denervación que puede persistir por varios meses. En la acalasia, la inyección endoscópica de toxina botulínica en el EEI ha demostrado reducir significativamente el tono de reposo y ser segura, efectiva y con pocas complicaciones, sin causar efectos sistémicos. Apropiadamente aplicada, alivia la disfagia en más de 90% de los casos, aunque 25% de los pacientes siente dolor torácico transitorio y menos de 5% reporta síntomas de RGE. Su principal desventaja es que su efecto dura sólo 6 a 9 meses por lo que requiere repetir este tratamiento. Actualmente se la considera apropiada sólo en pacientes con alto riesgo quirúrgico.

Dilatación neumática

Su objetivo es lograr la disrupción o desgarro de las fibras musculares circulares y oblicuas, responsables de la alta presión en el EEI.

Se ha reportado hasta 90% de alivio precoz de la disfagia, pocos síntomas de RGE y una tasa de perforación de 1-4%. Sin embargo, a más de 5 años hay 20-75% de recurrencia que obliga a practicar dilataciones con cierta periodicidad. Aun así, la dilatación endoscópica con balones de 30 mm de baja distensibilidad, se ha ido popularizando como una terapia efectiva y segura⁷⁻⁹.

Cirugía

Se inició en 1913 con el reporte de Heller para el manejo quirúrgico de la acalasia. Su objetivo es efectuar una miotomía que normalice el tono de reposo del EEI, permitiendo un mejor vaciamiento esofágico. La aparición de RGE postoperatorio ha hecho necesario adicionar alguna técnica para reducir estos síntomas que representan el efecto de una miotomía excesiva. Se ha propuesto que una hemivalva anterior tipo Dor tendría las siguientes ventajas:

- Protege la zona operada de una eventual filtración precoz por daño inadvertido, de la mucosa esofágica.
- Mantiene separados los bordes musculares seccionados y evita la cicatrización de estos bordes entre sí, previniendo la recurrencia.
- Crea en la unión gastro-esofágica, una zona con mejor competencia anti reflujo.

Se ha demostrado convincentemente que la adición de una hemivalva anterior de Dor a la cardio-miotomía, disminuye la ocurrencia de reflujo gastroesofágico de 50% (cardio-miotomía sin hemivalva) a 10% con hemivalva¹⁰.

También se ha propuesto una valva posterior tipo Toupet, que tendría las mismas ventajas que la propuesta por Dor, con la diferencia que deja expuesta la zona de miotomía y potencialmente no protegería de una filtración precoz¹¹. También se ha postulado que por un efecto de tracción de la valva hacia distal, el esófago de "enderezaría" y que eso explicaría la mejoría de la disfagia además del efecto de la miotomía sobre el tono del EEI. Pero además, esta técnica aumenta la aparición tardía de divertículo esofágico en la zona de la miotomía que deja la mucosa descubierta¹².

La vía laparoscópica es la preferida actualmente por la mayoría de los grupos quirúrgicos con experiencia en acalasia. Los puntos esenciales que se han consolidado como requisitos para una operación exitosa son los siguientes (Figura 3):

- Miotomía de 6-8 cm en la cara anterior del esófago y 1-2 cm en el estómago. Una mayor extensión de la miotomía no mejora los resultados.
- Completa sección de las fibras circulares de la capa muscular interna, adyacente a la mucosa, pues allí radica el sustrato anatómico-funcional de la hipertonía y deficiente relajación enfinteriana.

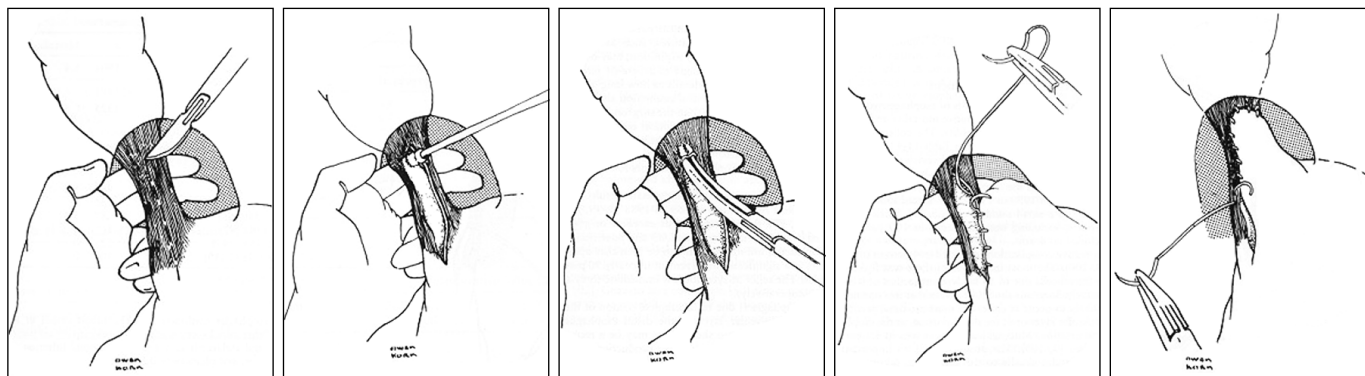


Figura 3. La secuencia muestra la miotomía clásica vía abierta que se extiende en esófago torácico aproximadamente 6 cm. hasta la porción dilatada del cuerpo esofágico, por sobre las fibras que conforman el EEI y la prolongación hacia el estómago es de 1 - 2 cm. Se diseña en forma roma con tórula para extender el área de separación entre la capa muscular y la mucosa. Finalmente se muestra hemivalva anterior de Dor. La vía laparoscópica permite reproducir exactamente los mismos pasos. Publicadas con permiso del autor, Dr. Owen Korn B.

- Para minimizar la probabilidad que la miotomía dañe y perfora la mucosa esofágica, es recomendable no utilizar endoscopia ni bujías intraesofágicas durante la cirugía, que sólo acercan la mucosa al plano muscular a seccionar.

La paliación quirúrgica con sus diversas variantes técnicas, ha demostrado su efectividad (aproximadamente 90% de buena paliación de la disfagia) y seguridad (menos de 1% de morbilidad y mortalidad excepcional) en manos expertas. Sin embargo, tiene un estrecho margen terapéutico, pues si es insuficiente no alivia la disfagia y si es excesiva puede causar RGE¹³. La mayor serie de miotomía anterior y hemivalva de Dor con seguimiento alejado hasta 20 años, ha mostrado inquietantes hallazgos como carcinoma esofágico escamoso en 4%, RGE sintomático en 29% y misma proporción de esófago de Barrett en los casos seguidos a 20 años. La efectiva paliación de la disfagia fue 92% en el mediano plazo, pero bajó a 82% en el muy largo plazo¹⁴. Este estudio muestra la importancia del seguimiento alejado pues permite apreciar el deterioro que van sufriendo estos pacientes en el contexto de una enfermedad crónica y progresiva y que los resultados inmediatos sólo dan cuenta de la mejor parte de su evolución.

En los casos más excepcionales y extremos de mega-dólico-esófago se ha recurrido a cardioplastías, esófago-gastro-anastomosis y esofagectomía como medidas radicales de mejorar la calidad de vida de estos pacientes, pero con el consiguiente mayor riesgo de morbi-mortalidad.

Desde el año 2010 se ha desarrollado una técnica de miotomía endoscópica conocida como POEM por sus siglas en inglés (*per-oral endoscopic myotomy*), que consiste en una miotomía extensa abordando el plano muscular circular interno desde una abertura mucosa más proximal en el esófago, que luego es cerrada mediante *clips*. Brindaría al menos igual perfil de seguridad que la miotomía laparoscópica y se asocia a menor tiempo operatorio. También se ha reportado que al no alterar la anatomía peri-esofágica, causaría menos RGE, pero todas estas conclusiones esperan mejor evidencia en el largo plazo ya que aún se considera no validada ni de primera elección¹⁵.

En síntesis, la acalasia esofágica idiopática es una enfermedad compleja, con un espectro sintomático característico y que para su diagnóstico es necesario contar al menos con imagen radiográfica y hallazgos manométricos típicos, de los cuales la relajación incompleta del EEI es el elemento imprescindible. Su manejo consiste en paliar la disfagia y se basa en medidas farmacológicas, endoscópicas o quirúrgicas que tienen como objetivo reducir el efecto obstructivo que causa el EEI en el vaciamiento esofágico. Las terapias de dilatación endoscópica, miotomía endoscópica y quirúrgica están en permanente evolución para brindar la mayor eficacia y seguridad en el manejo de la acalasia, causando la menor tasa de efectos colaterales como por ejemplo, el RGE.

Resumen

La acalasia esofágica idiopática es una enfermedad compleja asociada a la pérdida del plexo neuronal de Auerbach en el esófago, posiblemente causada por anticuerpos anti-neurales específicos. Se caracteriza por la relajación incompleta e hipertonia del esfínter esofágico inferior (EEI), junto con pérdida progresiva de la motilidad del cuerpo esofágico. Su síntoma cardinal es la disfagia que se acompaña de dolor torácico intermitente y pseudo-regurgitación. Su diagnóstico de certeza lo aporta un clásico esófago-grama y hallazgos manométricos típicos, siendo la relajación incompleta del EEI un elemento imprescindible. Su manejo busca paliar la disfagia y se basa en procedimientos endoscópicos o quirúrgicos para reducir el efecto obstructivo que causa la anomalía del EEI. Las terapias de dilatación endoscópica, miotomía endoscópica y quirúrgica están en permanente evolución para brindar la mayor eficacia y seguridad en el manejo de la acalasia, causando la menor tasa de efectos colaterales como el RGE. De estas terapias, la miotomía quirúrgica es la única que muestra buenos resultados sostenidos en el largo plazo, pero surge la inquietud de la aparición de complicaciones tardías como reflujo gastroesofágico grave, esófago de Barrett y carcinoma esofágico.

Palabras clave: Acalasia esofágica idiopática, disfagia, dolor torácico, miotomía.

Referencias

- 1.- Podas T, Eaden J, Mayberry M, Mayberry J. Achalasia: a critical review of epidemiological studies. *Am J Gastroenterol* 1998; 93: 2345-7.
- 2.- O'Neill OM, Johnston BT, Coleman HG. Achalasia: a review of clinical diagnosis, epidemiology, treatment and outcomes. *World J Gastroenterol* 2013; 19: 5806-12.
- 3.- Ghoshal U, Daschakraborty SB, Singh R. Pathogenesis of achalasia cardia. *World J Gastroenterol* 2012; 18: 3050-7.
- 4.- Verne GN, Sallustio JE, Eaker EY. Anti-myenteric neuronal anti-bodies in patients with achalasia: A prospective study. *Gastroenterology* 1995; 108: A705.
- 5.- Clouse RE, Diamant NE. Cap. 32, Función motora y sensitiva y trastornos motores del esófago. En:

Artículos de Revisión

- Sleisenger & Fordtran. Enfermedades Gastrointestinales y hepáticas. Fisiopatología, diagnóstico y tratamiento. Buenos Aires. Editorial Médica Panamericana; 2004. pp 598-637.
- 6.- Chuah SK, Chiu CH, Tai WC, Lee JH, Lu HI, Changchien CS, et al. Current status in the treatment options for esophageal achalasia. *World J Gastroenterol* 2013; 19: 5421-9.
- 7.- Zerbib F, Thétiot V, Richey F, Benajah DA, Messager L, Lamouliatte H. Repeated pneumatic dilations as long-term maintenance therapy for esophageal achalasia. *Am J Gastroenterol* 2006; 101: 692-7.
- 8.- West RL, Hirsch DP, Bartelsman JF, de Borst J, Ferwerda G, Tytgat GN, et al. Long term results of pneumatic dilation in achalasia followed for more than 5 years. *Am J Gastroenterol* 2002; 97: 1346-51.
- 9.- Boeckxstaens GE, Annese V, Varannes SB, Chaussade S, Costantini M, Cuttitta A, et al. Pneumatic dilation *versus* laparoscopic Heller's Myotomy for idiopathic achalasia. *N Engl J Med* 2011; 364: 1807-16.
- 10.- Richards WO, Torquati A, Holzman MD, Khaitan L, Byrne D, Lutfi R, et al. Heller myotomy *versus* Heller myotomy with Dor fundoplication for achalasia: A prospective randomized double-blind clinical trial. *Ann Surg* 2004; 240: 405-15.
- 11.- Decker G, Borie F, Bouamrine D, Veyrac M, Guillon F, Fingerhut A, et al. Gastrointestinal quality of life before and after laparoscopic Heller myotomy with partial posterior fundoplication. *Ann Surg* 2002; 236: 750-8.
- 12.- Takada N, Sakuramoto S, Kobayashi N. Laparoscopic Heller myotomy with Toupet fundoplication for achalasia straightens the esophagus and relieves dysphagia. *Am J Surg* 2006; 192: 1-8.
- 13.- Torres GT, Martin LAC. Surgical treatment for achalasia of the esophagus: laparoscopic Heller myotomy. *Gastroenterology Res Pract* 2013. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1155/2013/708327> [consultado el 28 de marzo de 2014].
- 14.- Csendes A, Braghetto I, Burdiles P, Korn O, Csendes P, Henríquez A. Very late result of esophagomyotomy for patients with achalasia. Clinical, endoscopic, histologic, manometric, and acid reflux studies in 67 patients for a mean follow-up in 190 months. *Ann Surg* 2006; 243: 196-203.
- 15.- Yang D, Wagh MS. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia: an analysis. *Diagnostic and Therapeutic Endoscopy* 2013. Disponible en <http://dx.doi.org/10.1155/2013/389596> [consultado el 01 de abril de 2014].