



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Postgrado
e Investigación

Secretaría de Salud

ACALASIA: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS
EN EL INSTITUTO NACIONAL DE
PEDIATRIA

INP
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACION

Trabajo de Investigación

Que presenta el

Dr. Salomón Sergio Flores Hernández

Para obtener el Diploma de Especialista en
CIRUGIA PEDIATRICA



INP

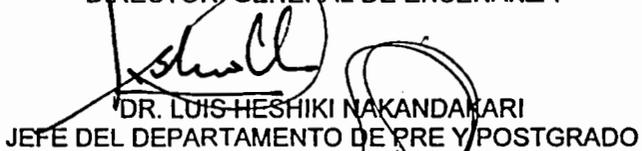
México, D. F.

2000

ACALASIA: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.



DR. PEDRO SANCHEZ MARQUEZ.
DIRECTOR GENERAL DE ENSEÑANZA



DR. LUIS HESHIKI NAKANDARI
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSTGRADO



DR. JORGE MAZA VALLEJO.
PROFESOR TITULAR DEL CURSO



DR. MIGUEL A. VARGAS GOMEZ
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACIÓN

ACALASIA: EXPERIENCIA DE 10 AÑOS EN EL INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA.

RESUMEN.

Fueron analizados los expedientes de los pacientes con acalasia en el Instituto Nacional de Pediatría, en un lapso de 10 años (enero de 1986 a diciembre de 1996). Se analizaron las siguientes variables: sexo, edad, tipo de tratamiento quirúrgico y evolución posterior al tratamiento. Fueron 10 pacientes, 4 hombres y 6 mujeres, con edades al momento del diagnóstico de 1-12 años (promedio 6 años). Los síntomas más frecuentes fueron regurgitación y disfagia. Todos los pacientes fueron sometidos a Miotomía de Heller modificada por vía abdominal. Los síntomas se resolvieron completamente después de la miotomía en el 70% de los casos, estos resultados son inferiores a lo reportado en la literatura (89%) con el procedimiento de Heller modificada por vía abdominal con mecanismo antireflujo. El Dr. Myers en su recopilación multinacional sugiere que el mejor procedimiento es la operación de Heller modificada vía abdominal, con lo que concordamos nosotros.

SUMMARY.

We analyzed the records of the patients with achalasia in the Instituto Nacional de Pediatría, a 10-year experience (january 1986 to december 1996). Analysis of the data for details regarding sex, age, type operative treatment and posttreatment symptoms. Were 10 patients, 4 male and 6 female, with ages of time of diagnosis of 1-12 years (mean 6 years). Regurgitation of food and dysphagia are the most frequent symptoms. All ten patients were undergone to modified Heller operation via abdominal without antireflux procedure. Symptoms resolved completely after myotomia in the 70% of patients, its inferior to reports in the literature (89%) with modified Heller operation via abdominal add antireflux procedure. We are agree with Dr. Myers, in fact the modified Heller operation with antireflux procedure is the treatment of choice.

INTRODUCCION.

La acalasia es una enfermedad de causa desconocida caracterizada por la ausencia de peristalsis en el cuerpo del esófago y una relajación incompleta del esfínter esofágico inferior en respuesta a la deglución. El término es de origen griego y literalmente significa "falta de relajación".

ANTECEDENTES:

Willis en 1674 (1), proporcionó la primera descripción y tratamiento de la enfermedad. El reportó un paciente que tenía un esófago dilatado, que retenía alimento a causa de una estenosis benigna en su extremo distal. El trató exitosamente a este paciente por un período de 15 años con dilataciones del esófago distal con un hueso de ballena. Es importante mencionar que esta técnica, descrita 300 años antes, todavía se realiza (con sus modificaciones) en el momento actual.

Von Mikulicz, en 1882 (2), fue el primero en reconocer endoscópicamente la obstrucción distal del esófago sin corresponder a una causa orgánica. Su hipótesis se basó en que el factor causal era una contracción espasmódica del esfínter del cardias. Evidencia posterior apoyó el concepto de que el problema mayor con esta enfermedad, era la falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI).

Fue hasta 1915, que Hertz (2) introdujo y popularizó el término de acalasia para describir al esfínter que no se relajaba.

Durante gran parte del siglo XX, el tratamiento para la acalasia se ha basado solamente sobre dilatación mecánica o neumática. (3) La dilatación de la unión esofagogástrica con presión hidrostática fue introducida por Plummer en 1908 por primera vez, ésta ha sufrido modificaciones subsecuentes hasta nuestros días.

Una variedad de técnicas quirúrgicas fueron introducidas a principios del siglo XX, incluyendo dilatación quirúrgica y denervación de la unión esofagogástrica, cardioplastia y esofagogastrotomía. Heller introdujo su miotomía esofágica clásica en 1913, y a la fecha permanece con algunas modificaciones como el estándar de oro para el tratamiento de la acalasia en la era moderna. (13)

La acalasia es una enfermedad poco común, y en niños es aún más rara, ocupando aproximadamente el 5% de todos los casos. (3,4,5,6,7,8,9,11) Ha sido reportada desde la lactancia hasta la 9ª década de la vida.(4,5,6,7,12) La enfermedad ocurre en todas partes del mundo, afecta a todas las razas, y no muestra preferencia de sexo. Aunque no hay evidencia para la predisposición genética, se han informado casos de asociación familiar. (10,14)

La causa de la acalasia es desconocida, aunque existen varias teorías, generalmente se acepta que la fisiopatología es de origen neurogénico e involucra la pérdida de los mecanismos inhibitorios normales que permiten la relajación del EEI. (16,17)

Estudios experimentales en animales indican una relación entre disfunción del nervio vago, ya sea central o periférica y el desarrollo de acalasia. Anormalidades histológicas en humanos han sido demostradas en el núcleo del nervio vago dorsal, los nervios vagos, plexo de Auerbach y el músculo esofágico mismo. Hallazgos microscópicos característicos incluyen hipertrofia, fibrosis intersticial e infiltrado de células mononucleares sobre la capa de músculo liso circular, células ganglionares ausentes o disminuidas en número en el plexo mientérico, degeneración de las fibras del nervio vago, y pérdida de cuerpos celulares nerviosos en el núcleo dorsomotor del vago. Anormalidades histoquímicas han sido identificadas como niveles disminuidos de péptido intestinal vasoactivo (PIV), y de la actividad de la sintetasa de óxido nítrico. (2)

Una deficiencia de células ganglionares en el plexo de Auerbach ha sido la teoría más ampliamente aceptada. La sensibilidad farmacológica del EEI en los pacientes con acalasia a drogas colinérgicas (vgr: metacolina), apoya la teoría de que existe una lesión neurogénica en estos pacientes. Asimismo, la sensibilidad del EEI en estos pacientes a la gastrina, colecistoquinina y al PIV sugiere también una relación hormonal. (2)

Algunas similitudes existen entre las anomalías esofágicas encontradas en los pacientes con Enfermedad de Chagas (enfermedad causada por el parásito *Trypanosoma. Cruzi*), y los pacientes con acalasia. Existe evidencia adicional de un posible aumento de incidencia entre infecciones virales (parotiditis y herpes) y pacientes con acalasia, lo que apoyaría una causa infecciosa. (2)

Finalmente, a causa de algunas similitudes con otros desórdenes de motilidad, se ha sugerido que los desórdenes motores esofágicos generalmente representan un espectro de una enfermedad con origen neurogénico común. Aunque hay un consenso acerca de que la causa de acalasia es de origen neurogénico, no está claro, si la acalasia representa una denervación primaria del EEI, o es una manifestación secundaria de un desorden neurogénico central.

La acalasia en niños sigue siendo un problema de tratamiento para el cirujano, hasta la fecha no se ha estandarizado el procedimiento quirúrgico ideal, en la mayor parte de los países, esto es debido a su baja frecuencia y por lo consiguiente los métodos de tratamiento que se implementaron en décadas anteriores no han permitido una conclusión sobre cual de todos los procedimientos quirúrgicos es el mejor. El Dr. Myers en octubre de 1994 en el *Journal Pediatric Surgery* (15) informó sobre la recopilación de 175 casos a nivel mundial obteniendo datos valiosos sobre los resultados de este padecimiento, informa un 89% de éxito con la miotomía de Heller modificada combinada con un procedimiento antireflujo, esto nos motivó a revisar los resultados en la última década en nuestro hospital.

MATERIAL Y METODOS.

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo y observacional de los expedientes clínicos de los pacientes con diagnóstico de acalasia en el Instituto Nacional de Pediatría, durante el periodo comprendido entre enero de 1986 y diciembre de 1996. Fueron eliminados los expedientes incompletos.

Se analizaron las siguientes variables: sexo, edad al diagnóstico, duración de los síntomas previo al diagnóstico, cuadro clínico, estudios de diagnóstico, técnica quirúrgica, complicaciones y evolución postoperatoria.

Se realizó la descripción de las variables de interés del estudio, tanto gráfico como numéricamente.

RESULTADOS.

Fueron 10 pacientes, cuatro hombres y seis mujeres (tabla 1), con edades al momento del diagnóstico entre 1 y 12 años (promedio 6 años), 8 de lo cuales fueron mayores de 4 años. (tabla 2)

La duración de los síntomas antes del diagnóstico fué de 6 meses hasta 6 años con un promedio de 3 años, 7 de los pacientes presentaron síntomas menos de 2 años antes del diagnóstico. (tabla 3)

Dentro de las manifestaciones clínicas, todos los pacientes presentaron regurgitaciones, 8 disfagia, 5 pérdida de peso, 3 dolor retroesternal y síntomas respiratorios , y 1 pirosis . (tabla 4)

A todos los pacientes se les realizó esofagograma con bario y endoscopia, el estudio radiológico con medio de contraste fue característico en todos los pacientes (dilatación esofágica con estrechamiento de la unión esofagogástrica en forma de punta de lápiz). (figura 1) La endoscopia fue compatible con acalasia en todos los pacientes, se observó una estenosis puntiforme de la unión esófagogástrica concéntrica fácilmente rebasable con el endoscopio, además de datos de dilatación proximal y esofagitis. El estudio histopatológico en 7 pacientes, reportó en dos pacientes ausencia de células ganglionares, en uno hipertrofia de los troncos nerviosos y en el resto datos de esofagitis. La manometría solo se realizó en 3 pacientes, debido a que este estudio tiene poco tiempo en nuestro hospital, se reportó falta de relajación del esfínter esofágico inferior y aumento del tono de este en reposo. Sólo se realizó un gammagrama y este no fue concluyente. (tabla 5)

A todos los pacientes se les realizó una miotomía de Heller modificada por vía abdominal sin mecanismo antireflujo con desaparición de los síntomas en el 70% (7/10) de los casos. (tabla 6) No se presentaron complicaciones. El tiempo de seguimiento postquirúrgico fue de 1 a 6 años con un promedio de 4 años. En la tabla 7 se sintetizan todos los resultados.

DISCUSION.

La frecuencia de la acalasia en la edad pediátrica en los diferentes países es baja, en nuestro hospital es un caso por año, similar a los reportes de otros centros hospitalarios (tabla 8). Estas cifras corresponden a la suma de casos de varios hospitales de concentración en los diferentes países, al revisar las casuísticas de los diferentes autores el promedio anual es de 1 caso en cada centro hospitalario. (3,5,8,10)

En la literatura se informa como más frecuente en el sexo masculino (73%) difiere a nuestro estudio ya que es más frecuente en las mujeres (60%). (tabla 9) La edad al diagnóstico fue de 1 a 12 años con un promedio de 6 años, 8 de los pacientes fueron mayores de 4 años lo que concuerda con lo reportado en la literatura. La duración de los síntomas antes del diagnóstico fue de 6 meses hasta 6 años con un promedio de 3 años, 7 de los pacientes presentaron síntomas menos de 2 años antes de establecer el diagnóstico, similar a lo reportado en la literatura, en el que 80% de los pacientes tuvieron una duración de los síntomas promedio de 3 años, lo que habla de un retardo en el diagnóstico que traduce un desconocimiento de esta enfermedad. En cuanto a las manifestaciones clínicas son similares en frecuencia a lo reportado por otros autores, la regurgitación y la disfagia son los signos cardinales.

Los estudios diagnósticos útiles en el diagnóstico son el esofagograma con bario, endoscopia y manometría, cabe mencionar que este último estudio sólo se realizó en 3 de nuestros pacientes ya que es un recurso diagnóstico de reciente adquisición en nuestro hospital. El estudio histopatológico reportó resultados contradictorios demostrando poca utilidad para el diagnóstico de este padecimiento, que concuerda con lo informado en la literatura.

En este estudio se les realizó una miotomía modificada de Heller vía abdominal sin mecanismo antireflujo a todos los pacientes, obteniendo resolución de los síntomas en 7 pacientes (70%), los otros 3 pacientes presentaron reflujo gastroesofágico sintomático que requirió manejo, similar a lo reportado por el Dr. Myers y otros autores (73%). (tabla 10)

En la revisión de la literatura internacional (15) se llega a la conclusión que aparentemente el mejor procedimiento quirúrgico para la acalasia es por vía abdominal con mecanismo antireflujo con desaparición de los síntomas en el 89%, lo que es superior a lo obtenido en nuestros pacientes en quienes no se realizó un procedimiento antireflujo de primera intención (tabla 9). Por lo que sugerimos que el procedimiento de elección a corroborar en el futuro es la miotomía de Heller modificada por vía abdominal con mecanismo antireflujo.

NOTA FINAL: Posterior a la terminación del estudio a los 3 pacientes sintomáticos se les practicó un procedimiento antireflujo y actualmente se encuentran asintomáticos

BIBLIOGRAFIA.

1. Willis T; Pharmaceutice rationalis: Sive diatriba de medicamentorum, operationibus in humano corpore. Long, Hague Comitatus, 1674, pp 18-19.
2. Magovern CJ, Altorki NK: Achalasia of the esophagus. Chest Surgery Clinics of North America 1994; 4: 721-739.
3. Azikhan RG, Tapper D, Eraklis A: Achalasia in childhood: A 20-year experience. J Pediatr Surg 1980; 15: 452-456.
4. Ballantine TVN, Fitzgerald JF, Grosfeld JL: Transabdominal esophagomyotomy for achalasia in children. J Pediatr Surg 1980; 15: 457-461.
5. Berquist WE, Byne WJ, Ament ME, et al: Achalasia: Diagnosis, management and clinical course in 16 children. Pediatrics 1983; 71: 798-805.
6. Lemmer JH, Coran AG, Wesley JR, et al: Achalasia in children: Treatment by anterior esophageal myotomy (modified Heller operation). J Pediatr Surg 1985; 20: 33-338.
7. Nakayama DK, Shorter NA, Boyle JT, et al: Pneumatic dilatation and operative treatment of achalasia in children. J Pediatr surg 1987; 22: 619-622.
8. Taylor RG, Myers NA: Achalasia of the cardia in children: A retrospective review of 20 cases. Pediatr Surg Int 1989; 4: 386-389.
9. Vane DW, Cosby K, West K, et al: Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. J Pediatr Surg 1988; 23: 515-519.
10. Nihoul-Fekete C, Bawab F, Lortat-Jacob S, et al: Achalasia of the esophagus in childhood: Surgical treatment in 35 cases with special reference to familial cases and glucocorticoid deficiency association. J Pediatr Surg 1989; 24: 1060:1063.
11. Moazam F, Rogers BM: Infantile achalasia: Brief clinical report. J Thorac Cardiovasc Surg 1976; 72: 809-812..
12. Jara FM, Toledo_pereyra LH, Lewis JW, et al: Long-term results of esophagomyotomy for achalasia of esophagus. Arch Surg 1979; 114: 935-936.
13. Okike N, Payne WS, Neufeld DM, et al: Esophagomyotomy versus forceful dilatation for achalasia of the esophagus: Results in 899 patients. Ann Thoracic Surg 1979; 28: 119-125.
14. Tryhus MR Davis M, Griffith JK, et al: Familial achalasia in two siblings: Significance of possible hereditary role. J Pediatr Surg 1989; 24: 292-295.
15. Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children: A worldwide survey. J Pediatr Surg 1994; 10: 1375-1379.
16. Ashcraft KW: The esophagus. In Ashcraft KW, Holder TM (eds): Pediatric Surgery. WB Saunders Company 1993: pp 228-248.
17. Jolley SG, Baron HI: Disorders of esophageal function. In O' Neill JA, Rowe MI, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG (eds): Pediatric Surgery. Mosby 1998: pp 997-1006.

TABLA 1.
DISTRIBUCION POR SEXO.

INP	
Hombres	4 (40%)
Mujeres	6 (60%)

TABLA 2.
EDAD AL DIAGNOSTICO.

EDAD	No. Pacientes
0-3 años	2
4-6 años	2
7-9 años	3
10-12 años	3

TABLA 3.**DURACION DE LOS SINTOMAS ANTES DEL DIAGNOSTICO.**

Años	No. Pacientes
0-1	5
1-2	2
2-3	1
3-4	1
>5	1

TABLA 4.**CUADRO CLINICO.**

Síntomas	No. pacientes
Regurgitación	10
Disfagia	8
Pérdida de peso	5
Dolor retroesternal	5
Síntomas respiratorios	3
Pirosis	1

TABLA 5.
ESTUDIOS DIAGNOSTICOS.

Estudio	No. pacientes
Esofagograma con bario	10
Endoscopia	10
Biopsia	7
Manometría	3
Gammagrama	1

TABLA 6.
RESULTADOS DESPUES DE LA MIOTOMIA.

Miotomía por vía abdominal
 sin mecanismo antireflujo.

INP	
Asintomáticos	7/10 (70%)
Sintomáticos	3/10 (30%)

Tabla 7.

CASO	SEXO	EDAD INICIO	EDAD DX	EDAD TX	CUADRO CLINICO &	SEGD	ENDOSCOPIA	TX QX *	EVOLUCION	SEGUIMIENTO
1	M	7a	8a	8a 2m	R, D, DR	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	1a
2	F	8a	10a	10a 6m	R, D, DR, PP	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	3a
3	F	6a	6a 6m	6a 7m	R, D	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	3a
4	F	6a	8a	12a	R, D, DR, PP	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	6a
5	M	7a	10a	10a 1m	R, D, DR, P	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	1a
6	F	6m	1a	1a 1m	R, PP, SR	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	8a
7	M	3a 6m	4a	4a 9m	R, D, DR	+	+	MVA S/MAR	SINTOMATICO RGE	6a
8	M	5a	6a	6a 6m	R, D, PP	+	+	MVA S/MAR	SINTOMATICO RGE	5a
9	F	1m	1a 3m	1a 5m	R, PP, SR	+	+	MVA S/MAR	SINTOMATICO RGE	2a
10	F	6a	7a	8a 1m	R, D, PP, SR	+	+	MVA S/MAR	ASINTOMATICO	3a

& R=Regurgitaciones, D= Disfagia, PP= Pérdida de peso, DR= Dolor retroesternal, SR= Síntomas respiratorios.

* MVA S/MAR= Miotomía vía abdominal sin mecanismo antireflujo

TABLA 8.

FRECUENCIA DE ACALASIA EN DIFERENTES PAISES.

PAIS	No. Pacientes
Estados Unidos	58
Australia	29
Japón	20
España	13
México (INP)	10

FUENTE: Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children: A worldwide survey. J Pediatr Surg 1994;10: 1375-1379.

TABLA 9.

DISTRIBUCION POR SEXO.

	INP	Literatura
Hombres	4 (40%)	105 (61%)
Mujeres	6 (60%)	66 (39%)

FUENTE: Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children: A worldwide survey. J Pediatr Surg 1994;10: 1375-1379.

TABLA 10.**RESULTADOS DESPUES DE LA MIOTOMIA.**

Miotomía por vía abdominal
sin mecanismo antireflujo.

	INP	Literatura
Asintomáticos	7/10 (70%)	16/22 (73%)
Sintomáticos	3/10 (30%)	6/22 (27%)

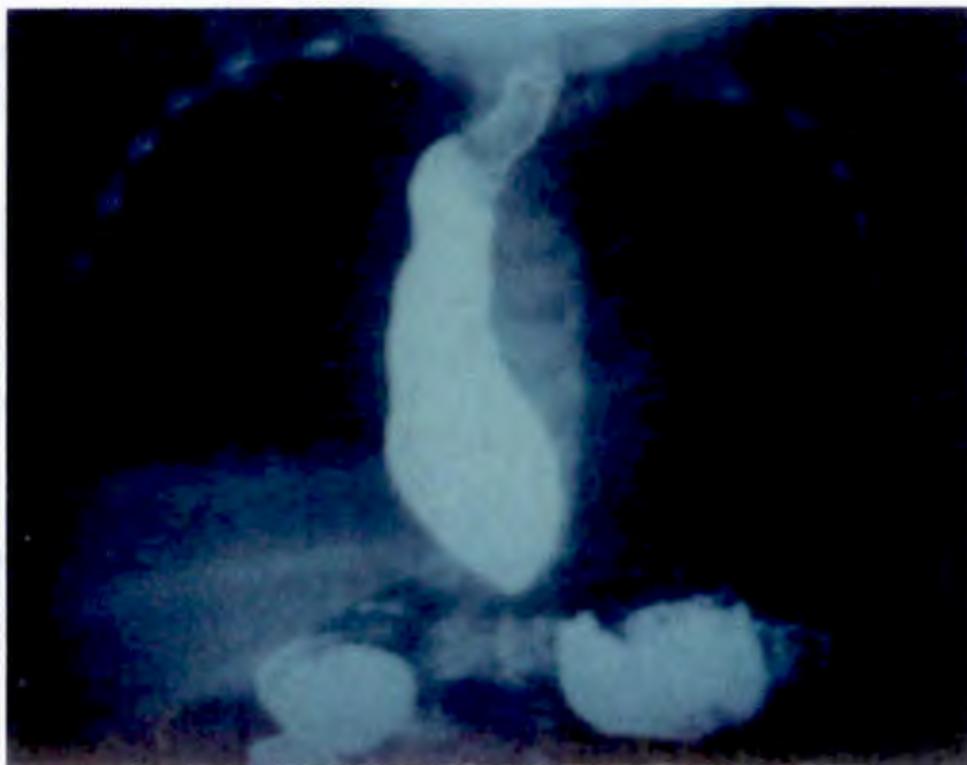
FUENTE: Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children:
A worldwide survey. J Pediatr Surg 1994;10: 1375-1379.

TABLA 11.**RESULTADOS DE LOS DISTINTOS PROCEDIMIENTOS QUIRURGICOS.**

Procedimiento quirúrgico.	No. pacientes	% Pacientes asintomáticos
Miotomía vía torácica sin mecanismo antirreflujo	29/63	46%
Miotomía vía torácica con mecanismo antirreflujo	6/13	46%
Miotomía vía abdominal sin mecanismo antirreflujo	16/22	73%
Miotomía vía abdominal con mecanismo antirreflujo	59/66	89%

FUENTE: Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in children:
A worldwide survey. J Pediatr Surg 1994;10: 1375-1379.

FIGURA 1.



INF
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN