

UNIVERSIDAD DE COSTA RICA
SISTEMA DE ESTUDIOS DE POSGRADO

ACALASIA EN PEDIATRIA

Trabajo de graduación sometido a la consideración del Comité Director del Posgrado en Cirugía Pediátrica para optar al grado académico de Especialista en Cirugía Pediátrica.

DRA. MARIA CATALINA ARAYA GONZALEZ

**Ciudad Universitaria Rodrigo Facio
Universidad de Costa Rica
2016**

DEDICATORIA

Este trabajo se lo dedico a mis hijos, Julián y Elena. Han sido mi motor desde el día uno. Han logrado siempre hacerme sonreír después de un día triste, me han abrazado después de un día difícil, me han querido después de horas de no verme. Me han enseñado que no hay amor más grande y me han permitido sentir el amor de Dios todos los días. Porque si queremos sentir de cerca el amor que Dios nos tiene, abracemos a un hijo.

Con esto, les digo a ellos:

“Los grandes logros generalmente nacen de un gran sacrificio y nunca como resultado del egoísmo.”

-Napoleón Hill.

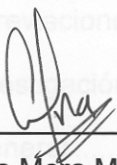
AGRADECIMIENTOS

Le agradezco a Dios, por darme la fuerza, la perseverancia, la paciencia y el amor para completar esta etapa tan anhelada de mi vida. Igualmente le agradezco haberme dado el ejemplo perfecto, mis padres, a quienes les debo todo lo que soy. Mi madre, una mujer luchadora y mi padre un hombre ejemplar, les agradezco eternamente.

A mi familia, Manrique Serrano, por tenerme la paciencia y la fé que me permitieron seguir adelante hasta el final. A mi suegra Victoria Benavides y mi hermana Alejandra Araya, sin cuya ayuda no habría logrado esta meta.

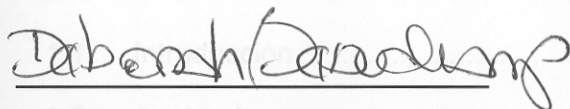
A mis profesores, quienes día a día se esforzaron en hacerme una mejor cirujano y persona. Al Dr. Marco Vargas, Dra. Fabiola Chacón, Dra. Deborah Beauchamp y Dra. Laura Chaves porque cada uno de sus consejos los llevo en mi corazón y de los cuatro aprendí cosas invaluable, gracias por creer en mi y empujarme cuando estaba renca, por impulsarme a siempre querer dar más y ser mejor. Un agradecimiento muy especial a la Dra. Gabriela Jiménez y Dra. Cinthya Mora quienes desde el principio han ofrecido su amistad y conocimiento, gracias por todo.

Esta tesis fue aceptada por la Comisión del Programa de Estudios de Posgrado en Cirugía Pediátrica de la Universidad de Costa Rica, como requisito parcial para optar al grado y título de Doctorado Académico en Cirugía Pediátrica.



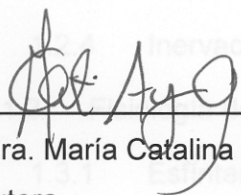
Dra. Cinthya Mora Mesén

Especialista en Cirugía Pediátrica y Plástica y Reconstructiva
Coordinadora Posgrado Cirugía Pediátrica



Dra. Deborah Beauchamp Carvajal

Especialista en Cirugía General Pediátrica y Adultos
Tutora Académica



Dra. María Catalina Araya González

Autora

TABLA DE CONTENIDOS

Dedicatoria.....	II
Agradecimientos	III
Hoja de Aprobación de Tesis	IV
Resumen.....	VII
Lista de Abreviaciones	VIII
Tipo De Investigación.....	IX
Objetivo General	X
Objetivos Específicos	X
Justificación	X
Marco Teorico	1
1.1 Introducción	1
1.2 Anatomía	3
1.2.1 Pared Esofágica.....	4
1.2.2 Irrigación y Drenaje Venoso	4
1.2.3 Drenaje Linfático	5
1.2.4 Inervación	5
1.3 Fisiología de la Deglución	6
1.3.1 Esfínter Esofágico Inferior	7
1.3.2 Trastornos Motores del Esófago	8
1.4 Patogénesis	9
1.4.1 Pérdida neuronal extrínseca	9
1.4.2 Pérdida neuronal intrínseca	9
1.5 Etiología.....	10
1.5.1 Familiar	10
1.5.2 Infecciosa.....	10
1.5.3 Autoinmune.....	11

1.6	Diagnóstico	11
1.7	Manejo	14
1.7.1	Manejo médico.....	14
1.7.2	Inyección de toxina botulínica	15
1.7.3	Dilatación neumática.....	16
1.7.4	Miotomía tipo Heller	18
1.7.5	Técnica quirúrgica: Heller laparoscópico (MLH)	20
1.7.6	Miotomía Peroral Endoscópica (POEM).....	21
1.8	Seguimiento.....	24
	Algoritmo de Manejo	25
	Conclusiones.....	26
	Recomendaciones	27
	Bibliografía	28
	Anexo 1 – Algoritmo de Manejo	31

RESUMEN

La acalasia es un desorden motor esofágico caracterizado por el fallo del esfínter esofágico inferior para relajarse y es una enfermedad rara en niños. El síntoma más común es la disfagia acompañada habitualmente por vómito, regurgitación y pérdida de peso. El diagnóstico definitivo se realiza con manometría de alta resolución y un esofagograma. Principalmente en adultos, se realiza endoscopia como estudio complementario para diferenciar el diagnóstico con malignidad por medio de biopsia. En niños, esto rara vez representa la causa. El manejo médico frecuentemente falla y los síntomas recurren hasta que una intervención endoscópica o quirúrgica se vuelven necesarias. La miotomía de Heller laparoscópica es el tratamiento de elección para la acalasia en pediatría. Novedosas técnicas como la miotomía peroral endoscópica están ganando importancia en el manejo ya que es mínimamente invasivo y con los mismos resultados que la miotomía laparoscópica. En nuestro medio, ha sido una patología que ha cursado históricamente con dificultad diagnóstica y de manejo a como lo es a nivel mundial. Establecer un protocolo de manejo basado en revisión actualizada de la literatura se vuelve una prioridad para el servicio de Cirugía general del Hospital Nacional de Niños. Esta revisión pretende repasar la patología y fundamentar las normas de manejo en nuestro país.

LISTA DE ABREVIACIONES

EES: esfínter esofágico superior

EEl: esfínter esofágico inferior

AC: acetil colina

ON: óxido nítrico

PVI: péptido vasoactivo intestinal

ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico

POEM: miotomía peroral endoscópica

SNC: sistema nervioso central

NDM: núcleo dorsal motor

PVI: péptido vasoactivo intestinal

MLH: miotomía laparoscópica tipo Heller

TIPO DE INVESTIGACIÓN

Este trabajo de investigación es una revisión bibliográfica basada en la lectura de artículos recientes y libros especializados en el tema. La información correspondiente se obtuvo de revistas médicas, libros de texto y búsquedas en internet por medio de buscadores indexados tales como, Medindex, Latindex, Biblioteca Nacional de Salud de la Seguridad Social (BINASSS).

OBJETIVO GENERAL

Realizar una revisión de tema completa y actualizada para el manejo de acalasia y utilizarla para definir los mejores estudios diagnósticos y tratamientos ante un paciente con esta patología en la edad pediátrica.

OBJETIVOS ESPECÍFICOS

- Revisar los signos y síntomas para acalasia o su sospecha clínica ante un paciente.
- Determinar las mejores herramientas diagnósticas para esta patología tomando en consideración los recursos con lo que cuenta este centro médico.
- Describir las recomendaciones internacionales para el manejo y tratamiento de acalasia en la población pediátrica.
- Describir la técnica quirúrgica recomendada en la actualidad.
- Establecer un protocolo de manejo ante un paciente con sospecha de acalasia, desde sus estudios diagnósticos hasta el tratamiento final.

JUSTIFICACIÓN

Debido a la presentación de acalasia entre los pacientes del servicio de Cirugía General, se ha considerado importante establecer un protocolo de manejo para unificar el estudio y abordaje de esta patología. Por este motivo, se considera pertinente realizar una revisión bibliográfica adecuada y así mejorar la atención de nuestros menores con este padecimiento.

MARCO TEORICO

1.1 INTRODUCCIÓN

La acalasia fue descrita por primera vez por Sir Thomas Willis en 1674. Él sugirió que era una enfermedad secundaria a la pérdida de la inhibición normal del esófago distal. Desde entonces, el desarrollo de diversas herramientas diagnósticas ha estimulado el surgimiento de nuevas ideas en cuanto a la etiología y la fisiopatología de la enfermedad llevando esto a varias teorías identificando la naturaleza de los trastornos motores del esófago. Se han mencionado espasmos, falla de la musculatura esofágica y obstrucción física.

Acalasia viene como tal del idioma griego y significa “falla en la relajación”, en 1929, Sir Arthur Hust acogió el término sugiriendo que era resultado de “pérdida de la inhibición normal” del esófago distal (5). Subsecuentemente, ha surgido abundante evidencia demostrando que la acalasia idiopática es secundaria a la pérdida de relajación del EEI y aperistalsis y que, en efecto, se debe a una pérdida de la inervación inhibitoria del plexo mioentérico esofágico. Al día de hoy, sabemos que la acalasia es un desorden esofágico primario, de etiología aún desconocida y caracterizada por la falla en la relajación del EEI y pérdida de la peristalsis esofágica. Es una enfermedad rara en la población pediátrica con incidencia de aproximadamente 0.11/100.000 anualmente (5).

Su presentación usualmente es en la población menor a 15 años, con frecuencia muchísimo menor en menores de 5 años. Característicamente se ha presentado en esta población asociado a otros síndromes como el Síndrome Triple A (alacrimia, acalasia, insuficiencia adrenal), Trisomía 21, Síndrome de Hipoventilación Congénita y Enfermedad de Chagas, entre otros (6). Tiene una incidencia un poco más frecuente en hombres, sin predilección racial demostrada aún. Se considera una enfermedad idiopática aunque se ha planteado la posibilidad de un factor hereditario o infeccioso, sin lograr demostrar evidencia fuerte a favor de estas teorías.

El cuadro clínico en pediatría inicia con disfagia progresiva, vómito y pérdida de peso. Niños menores se presentan de manera atípica con tos nocturna, cuadros de neumonías a repetición y dificultades en la alimentación. Debido a lo inespecífico de estos síntomas, no es inusual que se confunda el diagnóstico con enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE) (6). El diagnóstico definitivo se hace con una manometría de alta definición y un esofagograma. En la población adulta se recomienda también realizar endoscopia alta con biopsia para estudiar los diagnósticos diferenciales, principalmente las neoplasias. En pediatría, se puede realizar la endoscopia e incluso utilizarse de manera terapéutica con dilataciones (16).

Gracias a la manometría, se ha logrado establecer una clasificación de la acalasia la cual brinda una orientación en cuanto al pronóstico y el tipo de tratamiento que se considera óptimo. En adultos ha resultado bastante útil esta clasificación, sin embargo, en niños aún no se ha logrado adoptar.

Las modalidades de tratamiento actual presentan manejo médico y quirúrgico, siendo en este momento la miotomía de Heller laparoscópica el tratamiento Gold estándar para la edad pediátrica. Han surgido técnicas endoscópicas más novedosas como la miotomía peroral endoscópica (POEM). Se requiere de mayor experiencia para determinar la seguridad, eficacia y facilidad de esta nueva técnica en la población pediátrica. Resultados preliminares en la población adulta entregan un panorama alentador. Es importante aclarar que la acalasia es una patología crónica, sin cura real. El manejo que se utilice busca primariamente aliviar los síntomas. Pero independientemente del método de manejo utilizado, muchos requieren de re intervenciones más adelante.

Se considera de importancia realizar una revisión breve de la anatomía y fisiología del esófago y la deglución para lograr un mejor entendimiento de esta enfermedad. La literatura revisada para este fin, se basó principalmente en libros de texto de anatomía general (Tortoro) y anatomía enfocada a otorrinolaringología (Ortiz).

1.2 ANATOMÍA

El esófago es un órgano tubular, de dirección longitudinal, que se extiende desde la faringe hasta el estómago, por lo que es el único órgano digestivo situado en la cavidad torácica. Comienza y termina en dos estructuras esfinterianas, el esfínter esofágico superior (EES) y el esfínter esofágico inferior (EEI), que lo independiza de la faringe y del estómago (1).

Desde el punto de vista topográfico, pueden distinguirse en él cuatro porciones:

1. Porción superior o cervical: se extiende desde el cartílago cricoides hasta el plano horizontal formado por la horquilla esternal.
2. Porción media o torácica: se extiende desde el plano de horquilla esternal hasta el diafragma.
3. Porción diafragmática: corresponde al anillo esofágico del diafragma.
4. Porción inferior o abdominal: es segmento entre el diafragma y el estómago.

Se encuentra localizado en el segmento posterior mediastinal, directamente encima de la columna vertebral, detrás de la tráquea y en contacto de arriba a abajo con la aorta, el bronquio principal izquierdo y el atrio izquierdo.

En el adulto, se estima una longitud total de 22-25 cm, mientras que en el niño, depende de la edad y la estructura del menor entre otras variables. En la actualidad, se utiliza una fórmula con variables y constantes que se estudiaron bajo control endoscópico y entregan la longitud más precisa. *Ortiz, et al* (2) establecieron la siguiente fórmula : $Z = (\text{edad (años)} * 0,26) + (\text{talla (cm)} * 0,12) + (\text{peso (kg)} * 0,049) + 11,636$

Por otra parte, el tránsito faringo-esofágico permite evidenciar la presencia de cuatro estrechamientos considerados normales:

1. Unión faringo-esofágica, a nivel de C6.
2. Aórtico, a nivel de T4 relacionado con la huella del cayado aórtico sobre la pared lateral del esófago.
3. Bronquial, a nivel de T6, determinado por la huella del bronquio principal izquierdo.
4. Diafragmático, a nivel de T10.

1.2.1 Pared Esofágica

La pared esofágica está constituida estructuralmente por mucosa, submucosa y muscular. Se considera diferente al resto del aparato digestivo, ya que no cuenta con serosa, lo que explica la dificultad de las anastomosis quirúrgicas a este nivel y la mayor facilidad para complicaciones como perforación en algunos casos (3).

La mucosa del esófago consiste en un epitelio escamoso estratificado no queratinizado el cual, en la zona cercana al estómago, contiene algunas glándulas. Este tipo de epitelio recorre todo el trayecto desde boca hasta límite inferior del esófago y es el que le brinda protección a la mucosa contra la abrasión que producen algunos alimentos al pasar. La submucosa contiene tejido conjuntivo areolar, vasos sanguíneos y glándulas mucosas.

La porción muscular del tercio superior del esófago es músculo estriado, en tercio medio es mixto y en el tercio inferior presenta principalmente músculo liso. La túnica muscular tiene la peculiaridad de estar constituida por dos capas, una circular interna y otra longitudinal externa de músculo tanto estriado como liso. Entre ambas capas se encuentra el plexo mioentérico o de Meissner. Este plexo es el de mayor importancia en esta patología y se abordará de manera más profunda posteriormente.

1.2.2 Irrigación y Drenaje Venoso

La irrigación esofágica viene de varias fuentes.

- Esófago cervical recibe sangre de las arterias tiroideas superiores y, en menos medida, de las tiroideas inferiores.
- Esófago torácico depende fundamentalmente de ramas de la arteria traqueobronquial y ramas directas de la aorta, aunque en realidad, estas ramas forman una extensa red de pequeños vasos en el mediastino antes de llegar al esófago y penetran como vasos de pequeño calibre en la muscular y la submucosa.
- La unión gastroesofágica se nutre de ramas de la arteria gástrica izquierda en las caras anterior y lateral derecha, mientras que la cara posterior está irrigada por ramas de arteria esplénica.

El drenaje venoso se realiza en dos redes venosas, una red intramucosa y otra submucosa que tienen amplias conexiones entre sí. Ramas perforantes atraviesan la túnica muscular y desembocan en una amplia red periesofágica en tres porciones:

- Tercio superior en la vena cava inferior.
- Tercio medio en la vena ácigos.
- Tercio inferior en la vena porta, a través de las venas gástricas.

1.2.3 Drenaje Linfático

El drenaje linfático del esófago está muy interrelacionado entre sí, formando una amplia red periesofágica. Tenemos dos redes linfáticas de gran riqueza, una mucosa y otra muscular. Los vasos linfáticos que crecen de ambas zonas van a la superficie libre del esófago y de ahí siguen caminos distintos según la zona esofágica, ya sea hacia los ganglios cervicales, a los ganglios mediastínicos posteriores o a los ganglios gástricos posteriores.

1.2.4 Inervación

El esófago es un órgano con una compleja y rica inervación. Actualmente se acepta la presencia de mecanorreceptores, osmorreceptores y terminaciones nerviosas libres en el EES, cuerpo esofágico y en el EEI (1).

Los mecanorreceptores vagales se encuentran en la mucosa y responden a volúmenes de distensión fisiológicos. Los mecanorreceptores espinales se localizan en la capa muscular y transmiten la mayor parte de la información nociceptiva. También existen quimiorreceptores mucosos sensibles al ácido y responsables junto a los mecanorreceptores mucosos, del reflejo esófago-salivar el cual consiste en la estimulación ácida del esófago potenciada por la distensión con el aumento de volumen en la luz que estimula mecanorreceptores que producen un aumento reflejo de saliva, de su viscosidad y de su pH.

Las aferencias del esófago llegan al sistema nervioso central gracias a fibras de la cadena ganglionar torácica (simpáticas) y al nervio vago (parasimpático), siendo éstas las de mayor

importancia. El sistema nervioso autónomo a nivel esofágico tiene amplias interconexiones a distintos niveles, desde el esófago cervical al intra-abdominal permitiendo la integración de la deglución.

La inervación intrínseca del esófago está constituida por dos plexos: plexo de Meissner y Auerbach. Estos plexos están constituidos por redes neuronales, una excitatoria de tipo colinérgico (acetil colina AC) que se encarga de la contracción y otra inhibitoria mediada por óxido nítrico (ON) y péptido vasoactivo intestinal (PVI) y responsable de la relajación del músculo. Más adelante, se profundizará en la innervación ya que juega un papel importante en la patogénesis de la acalasia. Actualmente, es la hipótesis más aceptada como causante de este padecimiento.

1.3 FISIOLÓGÍA DE LA DEGLUCIÓN

La deglución es el mecanismo mediante el cual se pasa el bolo alimenticio hacia el estómago. En este proceso se involucra la contracción coordinada de la musculatura esofágica para lograr una onda peristáltica adecuada. Esta motilidad del esófago, por tanto, es la que transporta el bolo de la faringe al estómago y también evita el reflujo desde la cámara gástrica.

El proceso inicia mediante la acción voluntaria de coleccionar los contenidos bucales sobre la lengua e impulsarlos hacia atrás al interior de la faringe. En ese momento, se inicia una onda de contracción involuntaria en los músculos faríngeos la cual empuja el material al interior del esófago. La inhibición de la respiración y el cierre glótico, constituyen parte de la respuesta refleja. La cantidad diaria de degluciones es de aproximadamente 600 para un adulto normal, 200 al comer, 350 sin comer y 50 mientras duerme (3).

La deglución es un proceso complejo en el cual podemos distinguir tres fases:

1. Fase oral: voluntaria
2. Fase faríngea: involuntaria
3. Fase esofágica: involuntaria

Las tres actúan de manera coordinada para transportar el bolo. Para efectos del tema desarrollado en este trabajo, la fase de mayor interés será la esofágica. Existen dos compuertas importantes en esta fase y un paso obligado intermedio: EES, Cuerpo esofágico y EEI.

En estado de reposo, el EES se encuentra contraído y presenta presiones altas (100-130 mmHg) (1). Hay situaciones que pueden aumentar este tono tales como la distensión del cuerpo esofágico por un sólido o un líquido, la presencia de ácido o la inspiración. La presencia de gas en el cuerpo mas bien baja la presión del EES y esto resulta en un eructo.

La fase deglutoria es cuando la proyección del bolo desencadena el reflejo deglutorio, produciéndose la contracción de la musculatura faríngea, aumento de la presión en la zona, cese de la respiración, cierre de la glotis y relajación el EES, igualándose así la presión entre el esófago y la faringe. Posterior a esto, el bolo inicia su descenso y la presión del EES se duplica instaurando el inicio de una onda peristáltica.

En reposo, el cuerpo esofágico no muestra ningún tipo de actividad y las presiones son transmitidas pasivamente en relación con los movimientos respiratorios. Al momento de la deglución se genera una peristáltica primaria, inicia desde el EES y viaja hasta el EEI como una sola onda. En caso de existir alimentos retenidos o residuales, se genera una onda secundaria, la cual se activa a partir del sitio donde hay distensión del cuerpo, y no requiere de la presión de EES para iniciarse. En algunos casos se presentan ondas terciarias que son anormales, sin fuerza propulsora y ocasionalmente pueden producir dolor. En general, todas las degluciones desencadenan una onda peristáltica que finaliza en la relajación del EEI y paso del alimento hacia el estómago.

1.3.1 Esfínter Esofágico Inferior

A diferencia del resto de los esfínteres, la musculatura del EEI se presenta tónicamente activa, pero se relaja en el momento de la deglución. Es una zona de alta presión que se comporta como un esfínter y ejerce dos funciones principales, relajarse durante la deglución y contraerse en el período post-deglutorio para impedir el reflujo del contenido gástrico al esófago. Se han realizado mediciones de la presión del EEI por medio de manometría y se

ha considerado que, en su estado basal, presenta una presión de 10-45 mmHg. En el momento de la deglución, se relaja y conserva una presión residual menor a 8 mmHg (4).

El EEI está constituido principalmente por tres componentes:

1. Esfínter intrínseco: conformado por la musculatura esofágica propiamente.
2. Esfínter extrínseco: es la porción crural del diafragma.
3. Ligamento freno-esofágico

El músculo liso esofágico resulta más prominente en la unión con el estómago. En este punto, las fibras de la porción crural del diafragma, un músculo esquelético, circundan el esófago y ejercen sobre este una acción similar a una abrazadera de compresión. Además, las fibras oblicuas de la pared del estómago crean una válvula la cual ayuda a cerrar por completo la unión gastro-esofágica y evita la regurgitación cuando la presión de la cámara gástrica aumenta.

1.3.2 Trastornos Motores del Esófago

La acalasia consiste en un trastorno en el que el alimento se acumula en el esófago y el órgano se dilata de manera masiva. Se debe a un aumento en la presión del EEI lo cual impide también una relajación completa durante la deglución. En esta patología se presenta una insuficiencia del plexo mioentérico del esófago en el EEI y defectos en la liberación de ON y otras sustancias que intervienen en la relajación del esfínter propiamente. La causa específica de esta anomalía es aún desconocida.

1.4 PATOGÉNESIS

Anteriormente se había mencionado de manera superficial la innervación esofágica; sin embargo, para comprender la fisiopatología en esta entidad, se debe profundizar en el tema. Fisiopatológicamente, la pérdida de la innervación del esófago puede ser secundaria a causas extrínsecas o intrínsecas. Las causas extrínsecas pueden ser por lesión directa del sistema nervioso central (SNC), del núcleo dorsal motor (NDM) o de las fibras vagales, mientras que las causas intrínsecas son secundarias a la pérdida de células inhibitorias ganglionares del plexo mioentérico. (5)

1.4.1 Pérdida neuronal extrínseca

Kimura (8), en 1929, fue el primero en describir que los hallazgos de la manometría en acalasia se podían explicar por lesiones en el SNC. Él realizó un estudio en el cual estudió 3 especímenes post-mortem y documentó degeneración de células del nervio vago a nivel del NDM. Esta teoría se acogió y se puso a prueba posteriormente por un equipo liderado por Higgs, en el cual se produjeron lesiones a nivel de NDM en 13 gatos. En dicho estudio se documentaron hallazgos manométricos de acalasia en nueve de los 13 gatos estudiados(9). Sin embargo, a pesar de la validez de los estudios anteriores, es importante recalcar que las anomalías en la innervación extrínseca son raramente encontradas en los pacientes con acalasia.

1.4.2 Pérdida neuronal intrínseca

Estudios demuestran que la principal anomalía en acalasia es el desbalance entre las neuronas excitatorias e inhibitorias del plexo mioentérico. Está demostrado que los reflejos excitatorios se encuentran intactos y la falla principal está en la pérdida de inhibición de estos impulsos, resultando en una presión del EEI sostenidamente aumentada. El péptido vasoactivo intestinal (PVI) es un neurotransmisor inhibitorio del plexo mioentérico del esófago y produce relajación del EEI, al estar ausentes las fibras que contienen sus receptores, se mantiene una contracción sostenida que se refleja clínicamente en acalasia(7). Estudios más recientes han demostrado que el ON también juega un papel

importante en la fisiopatología de la acalasia. Ambas neuronas (PVI y ON), coexisten en el plexo mioentérico esofágico y la disminución o ausencia de ambas, resultan en hallazgos manométricos de acalasia.

Puede haber un espectro de cambios histopatológicos en las diferentes etapas de la acalasia. Tempranamente se documenta inflamación mioentérica con ganglionitis pero aún sin pérdida neuronal o fibrosis. Esta etapa es la ahora conocida con Tipo III o acalasia temprana. Etapas posteriores como la tipo I y II cursan con la progresión de la destrucción neuronal y fibrosis que resultan en la pérdida celular permanente.

1.5 ETIOLOGÍA

1.5.1 Familiar

Anteriormente se ha planteado la posibilidad de un factor hereditario para esta patología, sin embargo, la poca frecuencia de presentación hereditaria sugiere que se presenta en pacientes genéticamente predispuestos y que se manifiesta en el momento que hubo exposición a un factor gatillo⁽¹⁰⁾. Estudios genéticos para determinar la veracidad de esta teoría aún están pendientes de realizar y la literatura encontrada concerniente a este tema para el presente estudio fue escasa y poco actualizada.

1.5.2 Infecciosa

Varios estudios han sugerido que algunos virus, tales como herpes simplex 1, paperas y virus del papiloma humano son posibles antígenos causantes de acalasia⁽⁷⁾. Otro dato a favor de esta teoría es que en pacientes con enfermedad de Chagas (causada por *Tripanosoma cruzi*) se han documentado hallazgos similares a aquellos en pacientes con acalasia idiopática. Sin embargo, no todo paciente con estas infecciones presenta acalasia, lo que le da fortaleza a la teoría de la predisposición genética y un evento gatillo.

1.5.3 Autoinmune

Esta hipótesis surgió por el hallazgo de algunos infiltrados inflamatorios a nivel del EEI con identificación de anticuerpos en pacientes con acalasia, sin embargo, no se ha podido establecer esta teoría con fortaleza ya que hace falta investigación y se encontraron anticuerpos similares en pacientes sanos. (5)

1.6 DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de la acalasia está basado en una buena historia clínica, estudios radiológicos como el esofagograma y estudios de motilidad esofágica. En algunos casos se recomienda realizar una endoscopia alta para descartar otras causas de la sintomatología. En la edad pediátrica queda a criterio del médico tratante la necesidad de este estudio.

En etapas tempranas, disfagia es la principal molestia de los pacientes mayores. Ocasionalmente este síntoma se malinterpreta como pirosis o incluso estrés lo que lleva a la falla diagnóstica con ERGE. En niños menores, la pérdida de peso, falla para progresar y anorexia suelen ser las principales causas de consulta. Conforme la enfermedad avanza, la disfagia se presenta tanto para sólidos, como para líquidos y el niño puede referir necesidad de agua y bocados pequeños para que la “comida baje”. Es muy importante realizar una buena historia clínica y profundizar un poco en los hábitos alimenticios del paciente, ya que muchos niños buscan maneras alternas para poder ingerir los alimentos.

El esofagograma es el estudio radiológico complementario de mayor utilidad. En la actualidad se utiliza la manometría para el diagnóstico definitivo y el esofagograma como estudio complementario. Hay pacientes con estudios manométrico alterados que no reflejan cambios en estudios contrastados. Los cambios usuales que se pueden ver en este estudio son: esófago dilatado, paso filiforme del medio de contraste a través del EEI con el conocido signo de “bird’s beak”, ausencia o disminución de la peristalsis esofágica, vaciamiento esofágico enlentecido o, en casos muy avanzados, esófago tortuoso. Previo al avance tecnológico que hubo con la manometría, se utilizaba una clasificación radiológica para determinar el grado de acalasia. Era un estadiaje meramente académico, sin ninguna

aplicación para el tratamiento o pronóstico del paciente. Según su grado de alteración anatomo-radiológica se podía dividir en: (12)

- Tipo I Precoz: trastorno motor, sintomático, sin dilatación esofágica.
- Tipo II No avanzado: con dilatación <10 cm (8 cm para otros autores revisados).
- Tipo III Avanzado: con dilatación >10 cm.
- Tipo IV Avanzado: con dilatación más de 10 cm y de tipo megaesófago sigmoideo.

En la actualidad, la clasificación o estadiaje de esta patología nos la brinda la manometría y el esofagograma adquirió importancia principalmente en el seguimiento de estos pacientes. En muchos casos, la respuesta valorada con este estudio puede determinar la necesidad o no de repetir tratamiento más adelante.

La endoscopia tiene la utilidad principal de descartar otras causas de obstrucción al vaciamiento esofágico como obstrucción extrínseca o pseudo-acalasia. En casos que no esté claro el diagnóstico, la endoscopia puede evidenciar el esófago dilatado y restos alimenticios y saliva retenida en el tercio inferior lo que da apoyo para establecer el diagnóstico. En pacientes que esta siendo tratados por ERGE, estos hallazgos deben orientar el diagnóstico hacia acalasia. En algunos casos, se utiliza para estudio post-tratamiento cuando los síntomas de disfagia han regresado.

La manometría de alta definición es el estudio por excelencia para el diagnóstico de los trastornos motores del esófago. Esta técnica ha permitido la clasificación de la acalasia en tres subtipos o variantes con implicaciones en el tratamiento o en el pronóstico. El tipo II es el de mejor pronóstico y el tipo III es el de más difícil manejo. El diagnóstico definitivo se establece con los hallazgos en manometría de ausencia de peristalsis y relajación incompleta del EEI sin evidencia de obstrucción mecánica. La clasificación establecida es la siguiente(7):

- Tipo I: ausencia total de peristalsis y aumento de presión en el cuerpo del esófago mínima.
- Tipo II: aumento de presión del cuerpo esofágico.
- Tipo III: contractilidad anormal (espasticidad) generalizada.

Imagen 1 - Manometría

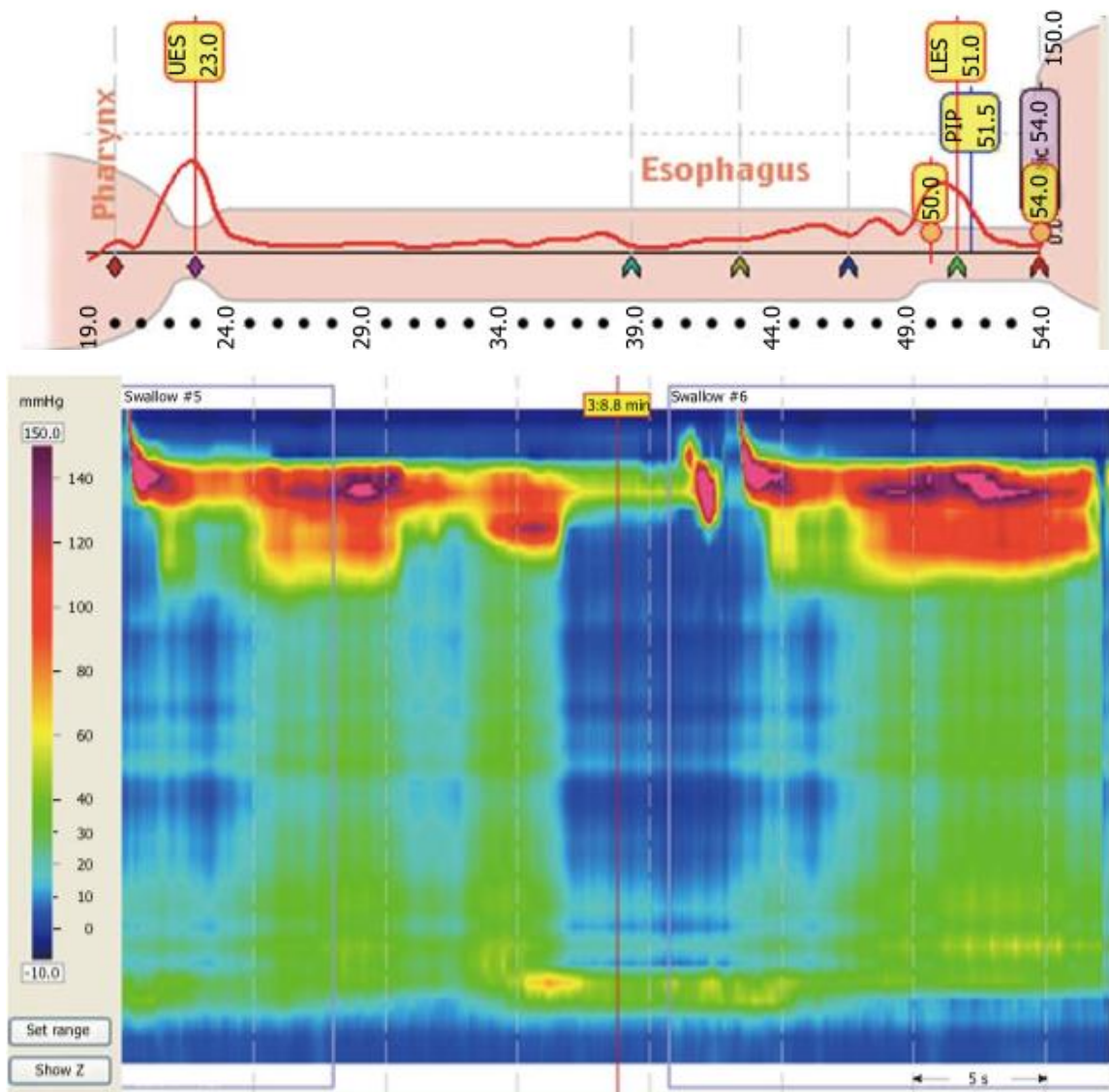


Imagen tomada de Uppal DS et al. Endoscopic treatments for achalasia.

La Imagen 1 corresponde a una manometría y hallazgos topográficos que muestran aperistalsis del esófago y presión residual del EEI elevada. Se clasifica como acalasia tipo II, en un paciente de 34 años.

1.7 MANEJO

La acalasia es una enfermedad crónica sin cura. Las opciones terapéuticas que existen se han desarrollado gracias al entendimiento de la fisiopatología; sin embargo, al ser su causa aún desconocida, la cura permanece indefinida. El objetivo principal del tratamiento es aliviar los síntomas por el período más largo posible, mejorar el vaciamiento esofágico y prevenir la progresión de la dilatación. En la actualidad existen tres modalidades de manejo: la médica, la endoscópica y la quirúrgica. La elección se realizará con base a las características del paciente y la capacidad y experiencia del centro médico. En la población pediátrica aún no se ha establecido un protocolo definitivo para el manejo de esta patología. Han habido muchos estudios que sugieren el abordaje quirúrgico como el idóneo para esta población; sin embargo, el avènement de nuevas técnicas endoscópicas está empezando a ampliar el horizonte y mejorar el pronóstico de estos pacientes.

1.7.1 Manejo médico

Los nitratos y los bloqueadores de canales de calcio, como la nifedipina, se han utilizado para el manejo sintomatológico de la acalasia (11). Estos medicamentos inhiben el flujo trans-membrana de calcio en el músculo liso y producen una relajación leve del EEI. Su uso ha sido sublingual y 10-30 minutos previo a la ingesta de alimentos. Han demostrado mayor eficacia en pacientes con vaciamiento esofágico lento. Sin embargo, son poco eficaces disminuyendo la presión del EEI en reposo y la duración de su efecto es corta; sus eventos secundarios son frecuentes y se crea una tolerancia al medicamento que hace su utilidad limitada (12). En niños no se han realizado estudios suficientes para justificar su utilización aunque hay un estudio en el cual se les administró nifedipina a cuatro pacientes con resultados satisfactorios y pocos efectos secundarios (11). Este tipo de opción terapéutica, entonces, se reserva para aquellos pacientes que no son candidatos para manejo quirúrgico y se les debe aclarar que el alivio de los síntomas es momentáneo.

1.7.2 Inyección de toxina botulínica

La toxina botulínica es producida por la bacteria *Clostridium botulinum* y es un potente bloqueador neuromuscular que inhibe la transmisión nerviosa por bloqueo de la liberación de acetilcolina en las terminaciones pre-sinápticas(7). Estudios iniciales en animales demostraron que la inyección local de la toxina en la región del cardias, disminuía la presión basal del EEI conservando su capacidad de respuesta contráctil al administrarse agentes excitatorios como el betancol y la pentagastrina (14). Estos avances, llevaron al primer estudio en humanos en el año 1993 publicado por *Parischa et al* (14), en el cual se les realizó la inyección de la toxina a 21 pacientes y 19 de ellos tuvieron respuesta positiva al tratamiento (13). A los seis meses, 14 de ellos mantenían una vida relativamente normal o con franca mejoría con respecto al estado previo. Estudios publicados desde entonces, han demostrado que la respuesta a esta terapia es alta y que es segura la repetición del tratamiento a un plazo de cada 6 meses en promedio. Esta opción terapéutica se presenta idónea para pacientes que no pueden ser sometidos al procedimiento quirúrgico y, en ocasiones, también se ha utilizado en paciente ya operados.

La transitoriedad del efecto terapéutico de la toxina botulínica parece ser la norma y se explica bien si se tiene en cuenta la disminución que produce sobre la presión basal del EEI, que ha demostrado ser buen predictor de la respuesta terapéutica en la acalasia. La toxina está aprobada por la FDA para el tratamiento de ciertas alteraciones espasmódicas del músculo esquelético. Cada ampolla contiene 100 U de polvo liofilizado, lo cual se diluye a 5 ml de solución salina y se inyecta a nivel del EEI identificado en endoscopia y respetando una anatomía de cuadrantes. En general la recomendación es de 20 uds en cada cuadrante. Esta dosificación es la recomendada también para niños. A pesar de que la literatura para este método terapéutico en pediatría es escasa, se encuentran muchas presentaciones de casos en los cuales se utiliza la inyección de toxina con resultados satisfactorios. Por ejemplo, *Josep Gil-Vernel et al*(15), en el hospital de Barcelona demostraron que el uso es seguro y la presión del EEI descendió de 60-80 mmHg a 15-25 mmHg, disminuyendo así el riesgo de complicaciones en una eventual dilatación neumática posterior.

En esta técnica, las complicaciones son poco comunes y típicamente son dolor torácico hasta en un 16-25% de los casos (7). Otras más serias pero menos frecuentes son las

mediastinitis y las reacciones alérgicas a la proteína del huevo. Adicionalmente, se ha estipulado que las inyecciones repetitivas conllevan a fibrosis a nivel del esfínter, dificultando la reparación quirúrgica más adelante en casos necesarios. En general, el índice de respuesta después del primer mes es de 80-90%; sin embargo, 50% de estos pacientes ya tienen sintomatología nuevamente al cabo de un año (7). Por este motivo, se recomienda terapia repetitiva cada seis a 12 meses. Esta terapia se reserva para niños con riesgos quirúrgicos altos o por decisión de los padres en algunos casos. El médico tratante debe ofrecer esta opción siendo claro en la necesidad de múltiples intervenciones y su efectividad limitada.

1.7.3 Dilatación neumática

La dilatación neumática es el tratamiento no quirúrgico más efectivo hasta el momento. De hecho, junto con el abordaje quirúrgico, se consideran las mejores opciones para la población pediátrica. Varios estudios a largo plazo han demostrado un índice de éxito de 80-95% tomando en cuenta la necesidad de más de una dilatación (7). El objetivo de esta terapia es producir una ruptura de las fibras de la muscular propia a nivel del esfínter. La orientación hacia este método terapéutico debe tener en cuenta la presencia de complicaciones como perforación esofágica por lo que se recomienda que se realice en un centro especializado y con la capacidad de manejar cualquier eventualidad. Para lograr eficacia en el tratamiento, se deben utilizar los dilatadores adecuados, bajo control fluoroscópico y se deben realizar estudios posteriores al tratamiento. En muchos casos, éstos servirán de predictores para la necesidad de más dilataciones.

Los centros pediátricos especializados realizando esta técnica cuentan con dilatadores neumáticos no radiopacos de polietileno tipo Rigiflex. El procedimiento se realiza bajo anestesia general y control fluoroscópico, con disponibilidad de sala de operaciones en caso de presentarse alguna complicación. Para niños mayores de 8 años, se recomienda el uso de balones de 35 mm y en menores, se considera prudente iniciar con uno de 18 mm y realizar un ascenso paulatino hasta lograr el objetivo (6). En algún momento se utilizaron las dilataciones a través del endoscopio durante las endoscopías; sin embargo, el balón de mayor diámetro disponible trans-endoscopio es de 20 mm por lo que no en todo paciente se lograba la ruptura efectiva de las fibras.

Imagen 2 – Dilatación Neumática de Paciente con Acalasia

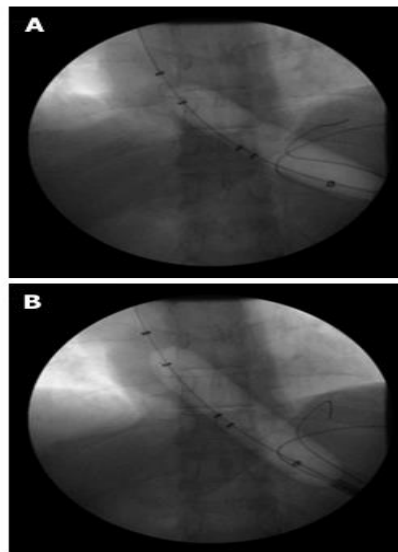


Imagen tomada de Uppal DS et al . Endoscopic treatments for achalasia.

La Imagen 2 muestra en la imagen inicial el balón inflado a nivel del EEI con una cintura en el tercio medio. Se mantuvo inflado balón hasta desaparición de cintura.

La valoración de la respuesta al tratamiento se realiza por medio de estudios contrastados y manometría a las cuatro a seis semanas posterior al tratamiento. Se ha reportado hasta un 62% de éxito posterior a una dilatación a los 6 meses y 28% a los 6 años, mientras que con dilataciones seriadas el éxito es tan alto como 90% a los seis meses y 44% a seis años en población adulta. A pesar de lo positivo de estos resultados, no se ha establecido el esquema de dilataciones óptimo para lograr un buen resultado en niños. Muchas publicaciones tienen buenos resultados con una única dilatación y, en general, avanza al procedimiento quirúrgico rápidamente antes de someter al paciente a sedaciones repetitivas. En muchos casos, utilizan estudios posteriores al tratamiento para determinar si hay buena respuesta y con eso orientar el tratamiento hacia la mejor opción para cada paciente. En niños, más que en adultos, se debe individualizar cada caso. Algunos predictores de respuesta clínica favorable son: adultos mayores a 45 años, sexo femenino, esófago angosto preoperatoriamente, presión del EEI menos a 10 mmHg posterior a la dilatación y un patrón manométrico tipo II (5). En pacientes menores, se ha demostrado

repetitivamente que las dilataciones seriadas (max. 4) o la miotomía quirúrgica son las mejores opciones terapéuticas.

En un estudio realizado por *Hamza et al* ⁽¹⁶⁾ se reportó un índice de éxito de hasta 90% utilizando la dilatación neumática. El 72% de los pacientes mejoraron síntomas posterior a una única dilatación y se mantuvieron libre de síntomas por dos a siete años. Cuatro de 11 pacientes requirieron 3 dilataciones. Al cabo de siete años, únicamente un paciente tuvo la necesidad de miotomía quirúrgica. Con estos resultados, los autores concluyeron que la dilatación neumática es una buena opción terapéutica e incluso en muchos casos, puede ser la única necesaria. Las ventajas de esta técnica son: menor costo, menor estancia hospitalaria y recuperación temprana. Algunas complicaciones que se pueden presentar son: dolor retroesternal, epigastralgia prolongada, broncoaspiración, perforación esofágica y ERGE. Múltiples estudios sugieren que en niños mayores este método es seguro y eficaz como tratamiento inicial de la acalasia y en muchos casos puede aplazar o eliminar la necesidad de cirugía. Contrariamente, la recurrencia de los síntomas posterior a múltiples dilataciones refleja la necesidad de cirugía. En general, hasta una tercera parte de los pacientes tratados con dilatación neumática tendrán recurrencia de los síntomas al seguimiento posterior a siete años, por esta razón, la recomendación para la población pediátrica sigue siendo miotomía quirúrgica inicial a menos que el paciente presente alguna condición de fondo que lo ponga en riesgo alto para el procedimiento quirúrgico.

1.7.4 Miotomía tipo Heller

A pesar de las múltiples opciones terapéuticas para la acalasia, la miotomía quirúrgica continúa siendo el método más exitoso y definitivo convirtiéndola en el tratamiento de elección para esta patología tanto en adultos como en niños. *Heller et al* realizaron la primer esofagomiotomía en 1913 por medio de un abordaje trans-abdominal con miotomía anterior y posterior del esófago distal ⁽¹⁷⁾. Posteriormente, el procedimiento ha sobrellevado varias modificaciones como la realización de miotomía únicamente anterior, la posibilidad de abordaje trans-torácico y la adición de un procedimiento antirreflujo en la técnica abierta. Las últimas tres décadas han dado avance a los procedimientos mínimamente invasivos que han llegado a ser adoptadas para la población pediátrica y adulta por igual. Al día de hoy, el método de elección es la miotomía tipo Heller laparoscópica (MHL). La realización

del procedimiento antirreflujo concomitante aún es un tema de mucha discusión, de hecho, las controversias al inicio y aún hoy en día siguen siendo la necesidad de dicho procedimiento, la longitud de la miotomía y la extensión hacia cardias.

Una de las limitantes para esta revisión fue la escasa cantidad de artículos relacionados a acalasia en edad pediátrica. Los estudios más grandes publicados para pediatría son de 31, 26 y 28 pacientes en total⁽¹⁶⁾. A pesar de la revisión extensa, aún permanece poco clara la recomendación de estos aspectos para esta población. En adultos, la información es significativamente mayor, con un estudio realizado por *Resemurg AS et al* ⁽¹⁹⁾, en el cual revisan su experiencia con 500 casos de pacientes con acalasia sometidos a reparación laparoscópica y determinan que MHL es la mejor opción terapéutica, la realización de funduplicatura no se muestra como determinante de importancia para la recurrencia de los síntomas y la longitud de la miotomía debería ser 6 cm hacia cefálico y 2-3 cm hacia estómago. Posterior a este, se han publicado varios estudios pero con menor cantidad de pacientes y resultados similares.

En un estudio publicado por *Franklin et al* ⁽⁶⁾ realizado en un centro pediátrico en Washington, se realizó miotomía laparoscópica en 24 pacientes pediátricos a lo largo de 8 años. Ellos realizaron funduplicatura concomitante en 21 pacientes, 19 tipo Dor y dos tipo Thal. En tres paciente se realizó únicamente la miotomía ya que trans-operatoriamente hubo perforación esofágica. En general, se les administró dieta líquida en el posoperatorio (POP) no. 1 y egreso en el POP 2. Un 8% de los pacientes tuvo recurrencia de los síntomas al cabo de un año y fueron sometidos a dilatación neumática con resultados satisfactorios.

El abordaje laparoscópico ha demostrado ser superior al abierto ya que presenta menor estancia hospitalaria, menos costos, menor dolor posoperatorio y tiempo de recuperación más rápido. La realización del procedimiento antirreflujo se considera adicional sin ser requisito para un tratamiento exitoso. Lo que si se encuentra documentado con respecto a este tema, es que se debe realizar una funduplicatura parcial ya sea anterior o posterior, ambas con resultados similares. Se requiere de experiencia y conocimiento de la técnica para lograr buenos resultados en estos pacientes. La necesidad de realizar un procedimiento antirreflujo permanece a criterio del centro. La preocupación principal es que la miotomía deje como resultado un esfínter incompetente y se de cabida a reflujo importante.

Corda et al (18) realizaron una revisión retrospectiva en 20 pacientes pediátricos con diagnóstico de acalasia y sometidos a miotomía de Heller laparoscópica. Encontraron que ningún paciente presentó reflujo gastroesofágico post operatorio. Esto se comprobó por medio de pHmetría a un seguimiento de seis años. Cinco pacientes persistieron con los síntomas, dos de ellos, por dismotilidad esofágica y tres por estrechamiento esofágico; ninguno en relación a reflujo. Con esta experiencia, pudieron concluir que no es necesaria la funduplicatura en niños. Si bien es cierto, cada centro debe analizar su experiencia y determinar si la población local se vería beneficiada por dicho procedimiento o no; la experiencia internacional apunta a que no es necesario.

1.7.5 Técnica quirúrgica: Heller laparoscópico (MLH)

A continuación se realiza una descripción detallada de la técnica quirúrgica recomendada para la edad pediátrica. En su artículo, *Laparoscopic esophagomyotomy for achalasia in children: A review*, publicado en el 2016, *T.Kumar et al* describen paso a paso las recomendaciones.

Después de la inducción anestésica y previa intubación, se recomienda aspiración esofágica ya que muchos pacientes presentan restos alimenticios o saliva acumulada a nivel de esófago inferior. Con esto, se disminuye el riesgo de broncoaspiración. El paciente es colocado en posición de litotomía modificada y se asegura a la mesa operatoria para prevenir el deslizamiento transoperatorio ya que se requiere una posición de Fowler. Se coloca sonda orogástrica y el cirujano se coloca entre las piernas del paciente o al pie de la mesa quirúrgica. Se requieren aproximadamente cuatro o cinco trócares. En niños, se utiliza abordaje transumbilical para la cámara y el restante de puertos se utilizan para retracción, disección y sutura laparoscópica. El tamaño de cada puerto depende de la preferencia del cirujano y de la contextura del paciente.

Una vez establecido el neumoperitoneo, se introducen los puertos y la cirugía se inicia con la retracción hacia cefálico del hígado e incisión sobre el ligamento gastrohepático para identificar la crura derecha. El peritoneo y la membrana freno-esofágica se dividen y se disecciona por línea media anterior para identificar la crura diafragmática izquierda. La disección continúa cefálicamente manteniéndose anterior y lateral hasta exponer 6-7 cm del esófago

abdominal y torácico bajo. Se deben identificar y preservar ambos nervios vagos en este procedimiento. En caso de existir una hernia hiatal, se aproximan las cruras en la cara posterior esofágica con puntos separados, hilo trenzado, no absorbible.

Para iniciar la miotomía, se debe tener una adecuada exposición de la unión gastroesofágica. Se recomienda colocar un dilatador esofágico tipo Bougie trans-oral para brindar soporte durante la miotomía y asistir en la separación de las fibras. Se debe traccionar hacia abajo y a la izquierda el tercio inferior del esófago con una cuerda umbilical y la miotomía se realiza en posición de las once horas. El uso del electrocauterio para la miotomía es a preferencia del cirujano, muchos prefieren realizar el corte inicial con cauterio y luego continuar con disección roma para evitar el daño desapercibido a la mucosa y perforación. Hay quienes prefieren energía bipolar, como el Ligasure® o el bisturí harmónico. Ambos limitan la expansión del calor en la mucosa y disminuyen la posibilidad de lesiones iatrogénicas.

La recomendación actual en pediatría es extender la miotomía 6 cm cefálico, atravesar la unión gastroesofágica y extenderse 2-3 cm hacia estómago (17). Para descartar perforación esofágica, se puede realizar endoscopia trans-operatoria o sumergir el esófago en agua y pasar aire por la sonda orogástrica en busca de burbujas. En caso de documentarse perforación, se realiza reparación primaria con puntos separados de hilo absorbible.

Las complicaciones trans-operatorias pueden ser: lesión a la mucosa, perforación, aspiración, hemorragia y conversión a técnica abierta. Las más comunes son lesión y perforación y se encuentran en un rango de 0-15% de los casos (17). En general, los eventos adversos reportados en estudios de miotomías laparoscópicas son pocos. Esto es reflejo de la seguridad del procedimiento o de la poca información con la que se cuenta para pediatría.

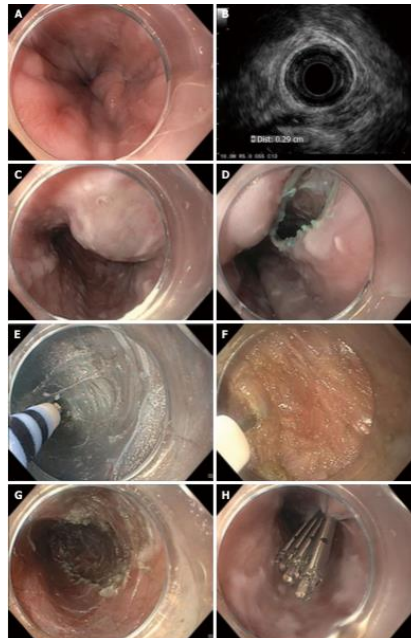
1.7.6 Miotomía Peroral Endoscópica (POEM)

La miotomía peroral endoscópica representa una novedosa técnica para el tratamiento de la acalasia. A pesar de las múltiples opciones terapéuticas para esta patología, POEM se ha utilizado ya en más de 5000 pacientes alrededor del mundo con resultados satisfactorios

(7). POEM fue descrita inicialmente en modelos animales por Pasricha et al en 2007 y se realizó por primera vez en humanos en Japón en el 2008 por Inoue (20). Desde entonces, se han publicado varios estudios demostrando la seguridad y factibilidad de este procedimiento en adultos y niños. La mayor evidencia se encuentra en adultos, en niños se concluye que se requiere de mayor experiencia aunque hasta el momento han habido buenos resultados.

El procedimiento consta de una miotomía endoscópica realizada a través de una ventana mucosa a 10-15 cm de la unión gastro-esofágica. Se realiza un túnel submucoso que se extiende hasta 3 cm por debajo del esfínter, con la separación de ambas capas musculares. En esta técnica, se realiza una miotomía de 8-13 cm aproximadamente de longitud. Una vez completada la miotomía, se procede al cierre de la ventana mucosa con endoclips.

Imagen 3 - Procedimiento POEM en adulto de 34 años con acalasia tipo II.



Imágenes tomadas de Uppal DS et al . Endoscopic treatments for achalasia

En pediatría, el uso de POEM ha ido en aumento y las dudas acerca de la longitud de la miotomía, edad mínima segura o estado nutricional previo han ido siendo aclaradas. En 2012, *Maselli et al* (22) publicaron su experiencia con una niña de 3 años, con trisomía 21 y bajo peso a la cual se le realizó el procedimiento con la técnica descrita por Inoue. Esta paciente ya había tenido dos dilataciones previas sin resultados pero debido a su condición de fondo no se consideraba candidata a cirugía aún. No hubo complicaciones durante el

procedimiento y la paciente permaneció libre de síntomas hasta el seguimiento final al año. Esto refleja la seguridad del procedimiento independientemente de la edad o estado nutricional del paciente. *Familiari et al* (20) publicaron su experiencia con tres pacientes y al año de seguimiento, los tres continuaban libres de síntomas. *Caldaro et al* (21) realizaron un estudio comparando la MLH y POEM en 18 pacientes pediátricos, ambos presentaron resultados similares en cuanto a la disminución de la presión del EEI y al seguimiento al año, solamente dos pacientes del grupo quirúrgico presentaban reincidencia de la disfagia que se trató con dilatación neumática.

Esta nueva técnica se creó con el objetivo de minimizar las posibles complicaciones que se presentan con los otros métodos terapéuticos y mejorar la eficacia clínica con una técnica mínimamente invasiva. Sin embargo, a pesar de cumplir con los objetivos iniciales, no se exime de la posibilidad de complicaciones. Aunque son menos frecuentes que con las otras técnicas, se pueden presentar hasta en un 3% de los pacientes (24). Las más frecuentes son: neumotórax, neumomediastino, lesiones a la mucosa, derrame pleural, hematomas esofágicos o neumoperitoneo. Debido a estas complicaciones se utiliza ahora insuflación endoscópica con CO₂. Se realizó un metanálisis en el cual se comparan resultados entre MLH y POEM, ambos con resultados similares de complicaciones y sin importancia significativa en cuanto a estancia hospitalaria, dolor posoperatorio o tiempos quirúrgicos (23).

Otra inquietud que surgió con esta nueva técnica fue la del reflujo gastro-esofágico. Sin embargo, con este método a diferencia de MHL, no se interrumpen ninguno de los mecanismos antirreflujo naturales como lo son el ángulo de Hiss, los ligamentos freno-esofágicos ni los pilares diafragmáticos. Ningún paciente en los estudios revisados para niños, presentó reflujo posterior al procedimiento (7, 20, 21, 22).

Los resultados a corto plazo para este novedoso tratamiento son alentadores y compiten equitativamente con los brindados en MLH. Más estudios son necesarios. En nuestro medio, es apenas una técnica incipiente en adultos y es necesario evaluar resultados de los casos realizados. Hasta el momento contamos con un especialista que realiza este procedimiento; sin embargo, su casuística es pequeña y las complicaciones hasta el momento han requerido de intervención quirúrgica lo cual ha aumentado la morbilidad final del paciente.

1.8 SEGUIMIENTO

Posterior al procedimiento quirúrgico se inicia la vía oral. Muchos centros inician a las 6 horas con líquidos claros por dos días y al tercero dieta blanda y egreso (18), otros inician la vía oral en el posoperatorio no.1 y egreso al día dos posoperatorio (6). Cada centro maneja estas variantes de manera diferente ya que no se ha protocolizado de manera internacional. Siendo que la cirugía es laparoscópica y la recuperación es más rápida, se considera seguro iniciar la vía oral a las 7 horas posoperatorios. En estudios revisados, se conserva un promedio de 2-3 días de estancia hospitalaria posterior al procedimiento (6,7,18,20). El índice de presentación de complicaciones es bajo. El retorno a vida normal de los pacientes es usualmente rápido. Basado en los artículos revisados, se considera seguro el inicio de vía oral a las 7 horas posoperatorias con líquidos claros e inicio de dieta blanda en el primer día postoperatorio. Ante una evolución adecuada, el paciente podría egresar en el posoperatorio numero dos.

Una gran parte de los pacientes presentan respuesta adecuada a la cirugía pero se ha reportado hasta una tercera parte de los pacientes que persisten con disfagia (6). Se desconoce en realidad si la disfagia continua es secundaria a mala técnica quirúrgica o a la patología en sí. En caso de fallo terapéutico, se recomienda iniciar con un estudio contrastado para determinar si hubo recidiva o una miotomía incompleta. Al mismo tiempo se debe realizar una manometría para determinar si la presión del EEI descendió con respecto al estudio prequirúrgico. Con base a estos resultados, se toma la decisión de continuar con dilataciones, Botox® o si amerita una cirugía antirreflujo. Recordemos que la cirugía antirreflujo concumitante a MHL no es la recomendación inicial en pediatría por lo que la posibilidad de su necesidad se debe mantener presente.

El seguimiento en consulta externa se realiza a las cuatro semanas con un estudio contrastado aún si el paciente no ha presentado recurrencia. El control posterior es a los 4 meses y posteriormente anual en caso de buena evolución. Ya se ha mencionado anteriormente que este tratamiento no es la cura de la enfermedad; la acalasia no tiene cura. Por esta razón es importante mantener un control de estos pacientes hasta la edad adulta.

ALGORITMO DE MANEJO

Según la literatura revisada y tomando en cuenta los recursos de nuestro centro hospitalario, se presenta a continuación una sugerencia de algoritmo de manejo ante un paciente con sospecha de diagnóstico de acalasia. Se considera que el diagnóstico en menores de 5 años es poco frecuente y se asocia a otras patologías previamente mencionadas. Nuestro medio cuenta con los recursos para realizar esofagogramas y manometrías en pacientes mayores de 5 años y que colaboren con el procedimiento.

VER ANEXO 1

CONCLUSIONES

La acalasia continúa representando un reto diagnóstico y de manejo a nivel mundial. El desconocimiento de su etiología dificulta el manejo definitivo o incluso preventivo en estos pacientes. Su baja incidencia y forma de presentación atípica, frecuentemente retrasan el diagnóstico o llevan a una falla diagnóstica con enfermedad por reflujo gastroesofágico. De los métodos diagnósticos antes mencionados, se rescatan la manometría y el esofagograma como los idóneos para todo paciente con sospecha de esta patología. Es importante tener en cuenta, que un estudio normal no necesariamente descarta el diagnóstico por lo que muchas veces se debe profundizar la historia clínica y completar con otros estudios.

De acuerdo con la revisión bibliográfica se recomienda que el tratamiento primario de la acalasia en niños es la miotomía laparoscópica. Se obtienen buenos resultados y ha demostrado ser la técnica más efectiva en aliviar los síntomas por períodos más prolongados. Al tratarse de una enfermedad degenerativa, el tratamiento se orienta hacia el alivio de síntomas ya que la cura definitiva no existe aún. En muchos casos, los niños tratados en la infancia, requieren nuevas intervenciones en la edad adulta. La realización de una funduplicatura concomitante queda a criterio del médico tratante a pesar de que la evidencia revisada sugiere que en pediatría no resulta necesaria. La dilataciones neumáticas e inyección de toxina se deben reservar para tratamiento de segunda línea o en caso de falla terapéutica con la miotomía.

Nuestra obligación al enfrentar tan compleja enfermedad, es brindar a los pacientes todas las opciones terapéuticas disponibles y brindarles la mejor calidad de vida posible. Más estudios se requieren para esclarecer la totalidad de esta enfermedad en los niños. La continua actualización sobre el tema a nivel mundial nos mejora el panorama hacia una eventual cura.

RECOMENDACIONES

- Ante la sospecha de acalasia se debe cumplir con la realización de una historia clínica detallada y un examen físico dirigido. De manera complementaria y para confirmar el diagnóstico, se realiza un esofagograma y de ser posible la manometría.
- El uso de la endoscopia para diagnóstico de esta patología en la edad pediátrica es limitada y se basa en hallazgos indirectos que sugieren la presencia de acalasia. Su utilidad mayor es para diagnóstico diferencial con enfermedad por reflujo gastroesofágico u otros.
- En la edad pediátrica, el tratamiento de elección ante un diagnóstico confirmado de acalasia es la miotomía laparoscópica de Heller. No se recomienda ningún otro abordaje a menos de que el paciente tenga contraindicación quirúrgica. La dilatación neumática y la inyección de toxina botulínica deben mantenerse como tratamiento de segunda línea.
- En caso de falla terapéutica de la miotomía, se considera válida la utilización de la dilatación neumática de rescate antes de considerar una reintervención.
- La realización de la funduplicatura concomitante a la miotomía queda a criterio del médico tratante. En la revisión realizada quedó en evidencia que para la edad pediátrica no se ha visto necesaria. Estudios muestran que la minoría de los pacientes recurren con síntomas de reflujo.
- En la actualidad la cirugía abierta no se utiliza ya que la cirugía laparoscópica mínimamente invasiva la supera en ventajas y presenta menor morbilidad al paciente.
- El seguimiento se recomienda a las 4 semanas con esofagograma control con el fin de establecer una comparación objetiva en cuanto a la efectividad del procedimiento. Posteriormente a los cuatro meses y si presenta buena evolución, el control se debe continuar anual hasta la transición a adultos.

BIBLIOGRAFÍA

1. Ortiz Gil EM, Granados Corzo SC, Mesa Marrero M. Anatomía y Fisiología del Esófago. Libro Virtual de Formación en ORL. Sociedad Española de ORL y CCC. Capítulo 135. Barcelona. Citado en Octubre, 2016. Disponible en URL: www.seorl.net/PDF
2. López Ruano A, Dolz A, Saitua Perez F., Saitua Doren F. Longitud del Esófago en el Niño. Rev.Ped.Elec (en línea) 2009. Consultada Oct 2016. Vol 6, N 3 ISSN 0718-0918. Disponible en: www.revistapediatria.cl/vol6num3/pdf
3. Gerard J Tortoro, Bryan Derrickson. Principios de Anatomía y Fisiología. 11 edición. Buenos Aires, Argentina. Editorial Médica Panamericama. Capítulo 24. 2010.
4. Defilippi G., Claudia MD. Trastornos motores esofágicos. Facultad de Medicina. Universidad de Chile. Publicado en Aula digital. Medichi Red de Aprendizaje. Disponible en www.basesmedicina.cl
5. Fehmi Ates, Michael F, Vaezi. The Pathogenesis and Management of Achalasia: Current Satatus and Future Directions. Gut and Liver. 2015 (Vol.9 No.4): 449-463
6. Ashanti L Franklin, Mikael Petrosyan, Timothy D Kane. Childhood Achalasia: a comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management. WJGE. 2014 (Vol.6. No.4): 105-111
7. Michael F. Vaezi, Valter N. Felix, Roberto Penagini, Aurelio Mauro, Eduardo Guimaraes, Leonardo Zorrón, et al. Achalsia: from diagnosis to management. Ann. N.Y. Acad. Sci. 2016. 1381:34-44.
8. Kimura K. The nature of idiopathic esophagus dilatation. Jpn J Gastroenterol 1929;1:199.

9. Higgs B, Kerr FW, Ellis FH Jr. The experimental production of esophageal achalasia by electrolytic lesions in the medulla. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1965;50:613-625.
10. Annese V, Napolitano G, Minervini MM, et al. Family occurrence of achalasia. *J Clin Gastroenterol* 1995;20:329-330.
11. Maksimak M, Perlmutter DH, Winter HS. The use of nifedipine for the treatment of achalsia in children. *J.Pediatr Gastroenterol Nutr* 1986; 5:883-886
12. Italo Braghetto M, Attila Csendes J, Patricio Burdiles P, Owen Korn B, José Miguel Valera M. Manejo actual de la acalsia del esófago: revisión crítica y experiencia clínica. *Rev. Med. Chile.* 2002. Vol 130 (9): 1055-1066
13. Albis Cecilia Hani de Ardila. Acalasia. *Rev. de Gastroenterol.* 2016. Vol 14 (no.2) Disponible en: http://encolombia.com/medicina/revistas-medicas/gastroenterología/vol-142/gastro14299_acalasia/
14. J. Ponce García. Toxina botulínica en el tratamiento de la acalasia. *Gastroenterol Hepatol.* 1998. Vol 21 (no.6): 289-301.
15. Joseph M. Gil-Vernel, Marino Asensio, Jesús Broto, Daniel Acosta, Claudia Marhuenda, José Boix-Ochoa. Aplicació de la toxina botulínica per al tractament de l'acalàsia en nens. *Rev. Pediatria Catalana.* 2000. Vol 60:87-89.
16. Hamza AF, Awad HA, Hussein O. Cardiac achalasia in children. Dilatation or surgery?. *Eur J Pediatr Surg* 1999; Vol 9: 299-302.
17. T Kumar Pandian, Nimesh D Naik, Aodhnait S Fahy, Arman Arghami, David R Farley, Michael B Ishitani et al. Laparoscopic esophagomyotomy for achalasia in children: A review. *Worl J Gastrointest Endosc.* 2016. Vol. 8 (no.2): 56-66.
18. Corda, L., Pacilli, M., Clarke, Fell, J., Rawat, D., Haddad, M. A retrospective review of the results of laparoscopic oesophageal cardiomyotomy without an anti-reflux procedure in children with achalasia. *Surg Endosc.* 2010. Vol 24 (40): 40-44.
19. Rosemurg AS., Morton CA., Rosas M., Albrink M., Ross SB. A single institution's experience with more tan 500 laparoscopic Heller myotomies for achalasia. *J Am*

- Coll Surg. 2010. Vol 210 (5): 637-645
20. Pietro Familiari, Michele Marchese, Giovanni Gigante, Ivo Boskoski, Andrea Tringali, Vincenzo Perri, et al. Peroral endoscopic myotomy for the treatment of achalasia in children. *JPGN* 2013. Vol 57(6): 794-797
 21. Tamara Caldaro, Pietro Familiari, Erminia Francesca Romeo, Giovanni Gigante, Michele Marchese, et al. Treatment of esophageal achalasia in children: Today and tomorrow. *J Ped Surg*. 2015. Vol 50: 726-730
 22. Maselli R, Inoue H, Misawa M, Ikeda H, Hosoya T, Onimaru M, et al. Peroral Endoscopic myotomy (POEM) in a 3-year-old girl with severe growth retardation, achalasia and Down syndrome. *Endoscopy*. 2012. Vol 44 (2):285-287.
 23. Wei M, Yang T, Yang X, Wang Z, Zhou Z. Peroral esophageal myotomy versus laparoscopic Heller's myotomy for achalasia: a meta-analysis. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2015; 25: 123-129 [PMID: 25683071 DOI: 10.1089/lap.2014.0454]
 24. Dushant S Uppal, Andrew Y Wong. Update on the Endoscopic treatments for achalasia. *World J Gastroenterol*. 2016. Oct, 21; 22(39): 8670-8683

ANEXO 1 – ALGORITMO DE MANEJO

