

# Tratamiento actual de la acalasia, reporte de un caso y revisión de la literatura

## Current treatment of achalasia. A case report and literature review

Dr. Jhon Castillo León<sup>1</sup>, Dr. Felipe Pacheco Barzallo<sup>2</sup>, Dr. Williams Arias Garzón<sup>3</sup>

*Postgrado de Cirugía General (R4), Universidad Central del Ecuador, Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador<sup>1</sup> ;  
Servicio de Cirugía General y Laparoscopia Avanzada, Hospital Metropolitano, Quito-Ecuador<sup>2</sup>;  
Servicio de Cirugía, Hospital Policía Nacional N.1, Quito-Ecuador<sup>3</sup>*

Recibido: 12 de marzo de 2016. Aceptado: 18 de abril de 2016

### Resumen:

Presentamos el caso de una joven de 16 años con síntomas digestivos, principalmente disfagia y dolor retroesternal. Luego de ser diagnosticada de acalasia (síntomatología compatible), que se confirma por manometría de alta resolución, se indica tratamiento quirúrgico (miotomía de Heller + funduplicatura de Toupet), con cirugía mínimamente invasiva (laparoscopia). La evolución fue muy favorable: desaparecieron los síntomas digestivos y fue notable la pronta recuperación. Se revisa la literatura de las distintas opciones terapéuticas y sus principales indicaciones.

**Palabras claves:** acalasia, manometría de alta resolución, miotomía de Heller, funduplicatura de Toupet.

### Abstract:

We report the case of 15 year old female with digestive symptoms, mainly dysphagia and chest pain. After being diagnosed with possible achalasia (compatible clinical), is confirmed by high-resolution manometry, surgical treatment is indicated (myotomy heller + fundoplication toupet), with minimally invasive surgery (laparoscopy), with a very favorable evolution, disappearing digestive symptoms and produced a remarkable recovery in a short time. We do a literature review of therapeutic options available and their main indications.

**Key words:** achalasia, high-resolution manometry, Heller myotomy, Toupet fundoplication.

### INTRODUCCIÓN

La acalasia es una enfermedad infrecuente, con una incidencia aproximada de 1.6 por cada 100.000 habitantes, sobre todo en la adolescencia donde su presentación es rara.<sup>1</sup> La acalasia es un trastorno primario de la motilidad esofágica en la que el esfínter esofágico inferior es incapaz de relajarse; se acompaña

de ausencia de peristaltismo esofágico y acumulación de material no digerido en el esófago y su progresiva dilatación; es una de las causas generales de disfagia.<sup>2</sup>

El estudio mediante imágenes, particularmente el estudio de manometría de alta resolución (MAR) es el test diagnóstico de elección<sup>3</sup> que permite lograr un diagnóstico certero; clasifica el grado de acalasia (según la clasificación de Chicago 2012) en 3 grados (**Figura 1-3**), siendo el grado II el que mejor responde al tratamiento quirúrgico.<sup>4,5</sup>

Correspondencia: Dr. Jhon Castillo León  
Teléfonos: (593) 992 499523  
e-mail: jhon\_934@hotmail.com

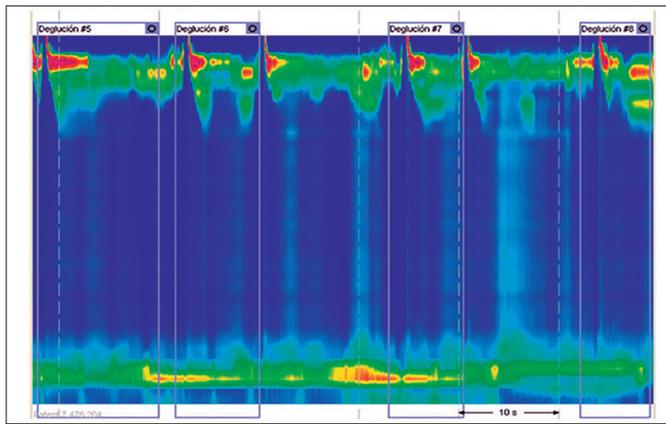


Figura 1: Acalasia tipo I, clásica

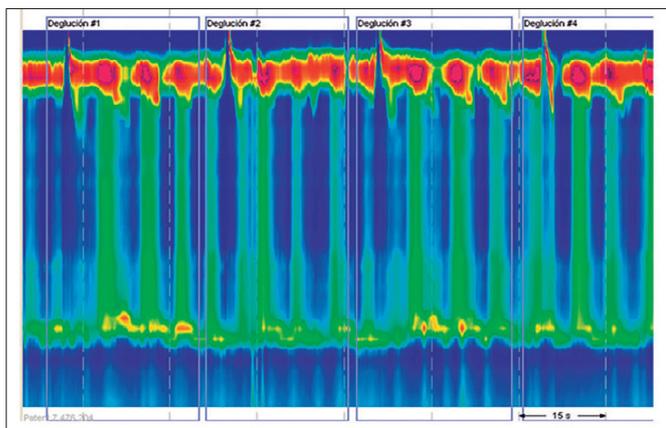


Figura 2: Acalasia tipo II: presurización panesofágica en >20% de degluciones

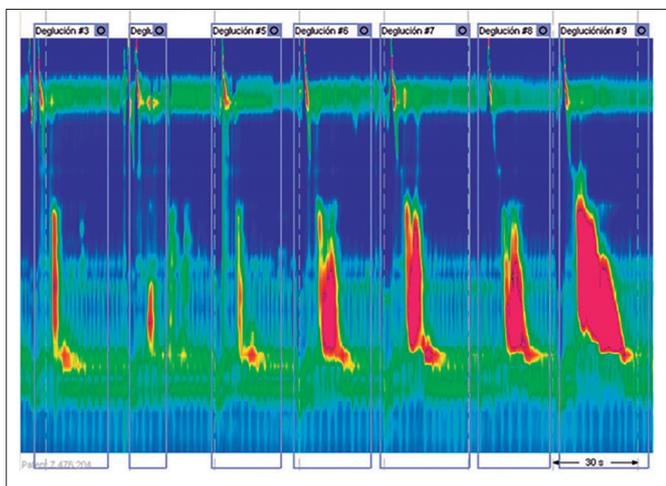


Figura 3: Acalasia espástica tipo III: contracción prematura en >20% de degluciones.<sup>6</sup>

Existen diversas opciones terapéuticas, entre ellas: dilatación neumática, toxina botulínica, POEM (miotomía endoscópica per oral según sus siglas en inglés) e intervención quirúrgica, siendo esta la que proporciona mejores resultados a largo plazo (la vía de acceso es laparoscópica).

## CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino, 16 años de edad, nacida y residente en Quito. Antecedente de asma en tratamiento con salbutamol; no hay antecedentes quirúrgicos. Acude por presentar, desde hace 2 años, disfagia para líquidos + cefalea moderada que cede con analgesia prescrita por facultativo; no obstante, hace 2 meses se acentúa la disfagia para sólidos y líquidos por lo que acude a un gastroenterólogo que realiza endoscopia digestiva alta encontrando la unión escamocolumnar cerrada, sin lesiones aparentes pero permite el paso del endoscopio con dificultad; en estómago no se observa patología; por lo que se realiza manometría de alta resolución (MAR) que evidencia presión del esfínter esofágico inferior (EEI) de 58.2 mmHg (normal < 40 mmHg) y la presión de relajación integral (IRP) elevada en 75.6 mmHg (normal < 15mmHg); no se observa hernia hiatal. El diagnóstico de MAR es:

Aperistalsis esofágica con panpresurización, esfínter esofágico inferior hipertenso con acalasia tipo II. La exploración física no reveló patología adicional.

Biometría hemática y química sanguínea: dentro de los parámetros normales.

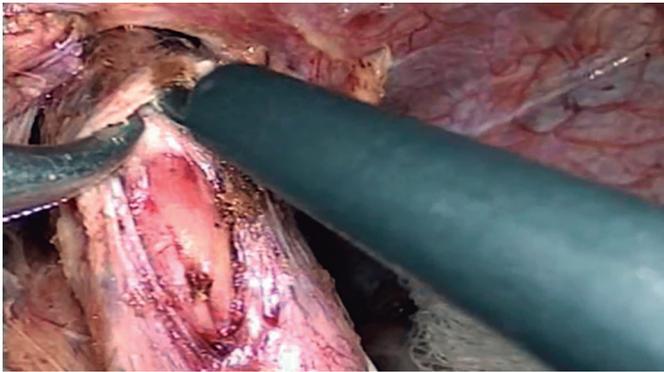
Esofagograma: esófago dilatado; con unión esofagogástrica estrecha en “punta de lápiz” o imagen característica de “pico de pájaro”, sugestiva de acalasia (Figura 4)



Figura 4: esófago dilatado con pico de pájaro

La paciente fue sometida a intervención quirúrgica laparoscópica: cardiomiotomía de Heller + funduplicatura de Toupet; se abordó con 5 trócares 10 mm umbilical, 10 mm subxifoideo, 10 mm subcostal izquierdo, 5 mm subcostal derecho y 5 mm flanco izquierdo.

Se identificó la unión esofagogástrica y procedió a realizar la miotomía con ayuda de hook y pinza de Maryland, disecando las capas musculares longitudinal externa y circular interna hasta identificar la submucosa esofágica (*Figura 5*).



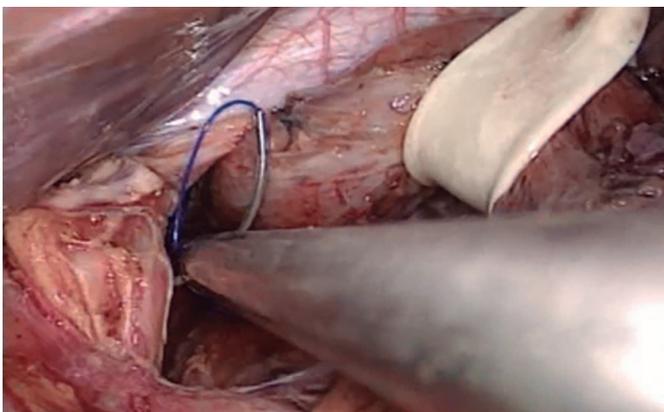
*Figura 5: miotomía con Hook a las 11 en punto*

Se introduce endoscopio en el transoperatorio que corrobora el correcto estado de la mucosa esofágica y gástrica (*Figura 6*).



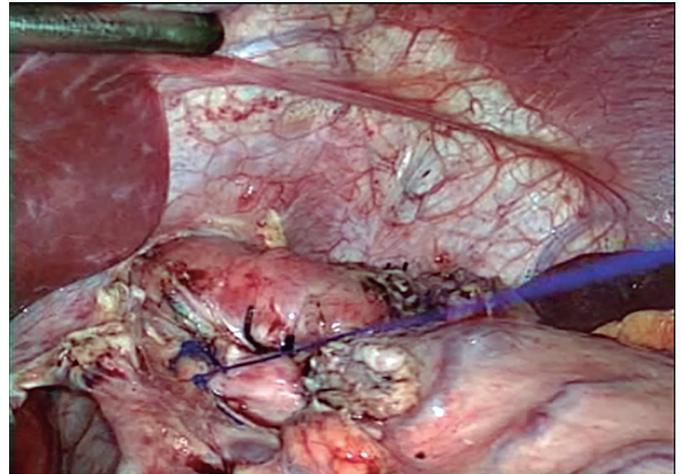
*Figura 6: pase de endoscopio a través de la unión gastroesofágica*

Se cierran los pilares diafragmáticos con sutura no absorbible (*Figura 7*).

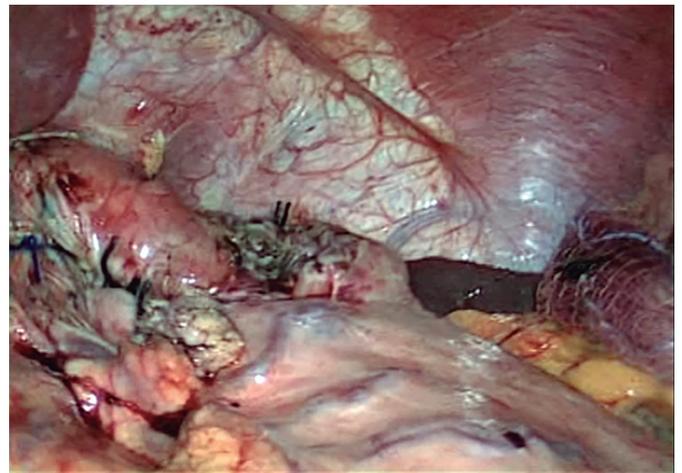


*Figura 7: cierre de crura diafragmática*

Se colocó un clip en la pared posterior del estómago para lograr la correcta identificación anatómica al momento de realizar la funduplicatura tipo Toupet, que se fija hacia la crura diafragmática (*Figura 8 y 9*).



*Figura 8: punto de fijación hacia crura diafragmática*



*Figura 9: funduplicatura de Toupet terminada*

La paciente evoluciona favorablemente y es dada de alta al tercer día de hospitalización; no hubo complicaciones en los controles realizados hasta hoy.

## DISCUSIÓN

La acalasia es un trastorno motor esofágico primario de etiología desconocida que se caracteriza por la relajación insuficiente del esfínter inferior del esófago (EEI) y la pérdida del peristaltismo esofágico; El término deriva del vocablo griego "a jálasis" que significa "sin relajación". Se debe a una destrucción irreversible de las neuronas del plexo mientérico (Auerbach) del esófago que liberan péptidos mio-relajantes (péptido vasoactivo intestinal [VIP]), óxido nítrico (NO) con una prevalencia relativa de las neuronas que producen contracción (liberan acetilcolina), inhibiendo la relajación del esfínter esofágico inferior.<sup>7</sup>

La acalasia se produce por igual en ambos sexos, con una incidencia de 1 por 100.000 personas, y prevalencia de 10 por 100.000.<sup>8</sup> La mayoría de los casos son idiopáticos, pero el síndrome puede ser parte del espectro de la enfermedad de Chagas. En raras ocasiones es genéticamente transmitida.<sup>4</sup>

**Radiografías:** dilatación esofágica, con la abertura mínima del EEI en "pico de pájaro", mal vaciamiento de bario (*Figura 10-11*).

**Endoscopia:** esófago dilatado con retención de alimentos sólidos y líquidos en ausencia de estenosis de la mucosa o tumor.<sup>9</sup>

#### Clasificación radiográfica de Henderson:

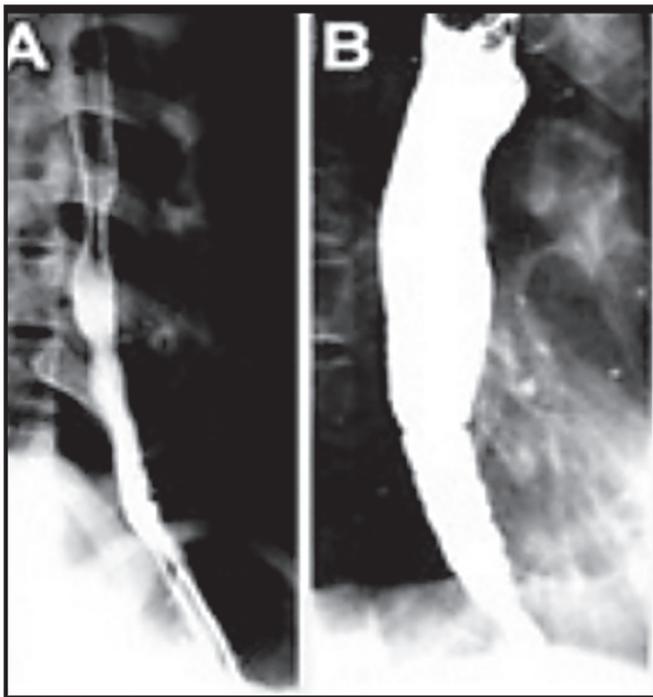


Figura 10: A: grado I, dilatación menor de 4 cm, B: grado II, dilatación de 4 a 6 cm.

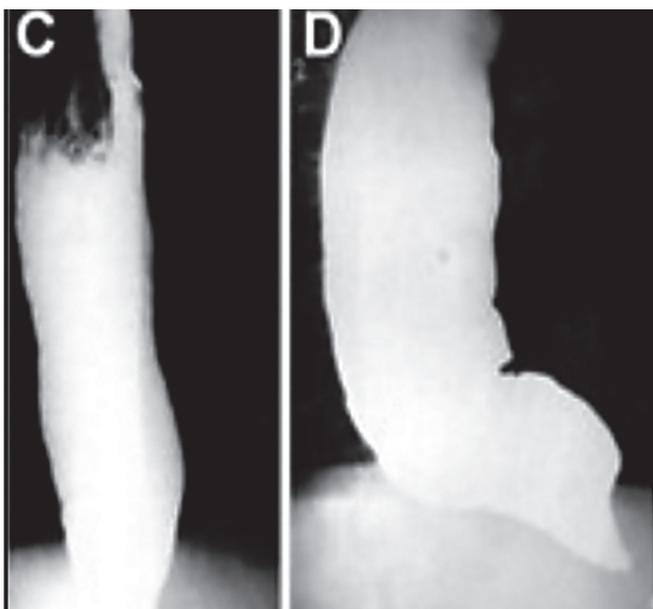


Figura 11: C: grado III, dilatación mayor de 6 cm, D: grado IV, mayor de 6 cm con aspecto sigmoideo.

## MANEJO

La acalasia es una enfermedad crónica que no tiene curación. El objetivo de las opciones terapéuticas actuales es reducir la hipertonía del EEI mediante fármacos, endoscopia (dilataciones) o intervenciones quirúrgicas.<sup>10</sup> Asimismo, son objetivos de tratamiento: aliviar los síntomas, mejorar el vaciamiento esofágico y evitar mayor dilatación del esófago.

### 1. Botox :

Es una neurotoxina biológica obtenida del *Clostridium botulinum* que causa parálisis muscular por bloqueo de la liberación de acetilcolina desde las terminaciones nerviosas. Tiempo de duración: 3 a 4 meses. Dosis usual: 80 a 100 unidades, colocada en los 4 cuadrantes.<sup>11</sup> Complicaciones: dolor transitorio (25%), reflujo (5%). Se debe tener en cuenta que 50% de los pacientes recaen y requieren tratamiento repetido a los 6 a 12 meses del inicial.<sup>12</sup>

Por tanto, restringir a pacientes de edad avanzada y a aquellos que no son candidatos para dilatación neumática ni miotomía de Heller.<sup>13</sup>

### 2. Dilatación neumática:

Se realiza con globos Rigiflex de 30 mm, 35 mm ó 40 mm de diámetro, que ocasionan ruptura progresiva y controlada de las fibras musculares; la tasa de perforación es de 0 a 8%. Se conoce que alivia la disfagia en aproximadamente el 85% luego de 1 mes, y su tasa de éxito es del 60% después de 3 años.

Los pacientes que mejores resultados obtienen de la dilatación neumática son las mujeres mayores de 40 años, la presión del EEI después de la dilatación <10 mmHg y con un patrón tipo II de acalasia por manometría de alta resolución.

Las Clínicas Quirúrgicas de Norteamérica refieren que los pacientes que no responden a una única dilatación deben ser referidos para intervención quirúrgica.<sup>14</sup>

### 3. POEM:

Es la Miotomía Per Oral Endoscópica (según sus siglas en inglés). Se necesita 5 días previos de dieta líquida y 24 horas de NPO. Se introduce el endoscopio y realiza una incisión longitudinal de 2 cm de la mucosa a 8 cm de la unión esofagogástrica y se crea un túnel de entrada al espacio submucoso, identifica el EEI y disecciona su fibras musculares circulares hacia el esófago 7 cm y 2 cm de longitud hacia el estómago.<sup>15</sup> Inoue et al. estudiaron 170 pacientes; reportaron una tasa de éxito del 100% y una reducción significativa de la presión EEI. El principal problema de este procedimiento es que no se crea un método antirreflujo; el reflujo se observa hasta en 46% de los pacientes.<sup>12</sup>

#### 4. Intervención quirúrgica:

Es el tratamiento de elección, según el Colegio Americano de Cirugía; obtiene mejores resultados a largo plazo, los pacientes con mejor pronóstico son: hombres jóvenes (< 40 años), con una presión LES mayor de 30 mmHg y con esófago recto (no sigmoideo).

Un estudio reportado en *Anal de Gastroenterología* (2015), señala que no hay diferencia entre dilatación neumática y miotomía de Heller en los tipos I y II, luego de seguimiento a 3 años. El tipo III responde mejor a la cirugía que a la dilatación debido a la más extensa interrupción proximal del músculo del esófago.<sup>16</sup>

El riesgo de perforación es del 6.3%. Las causas de recurrencia son: miotomía incompleta en el lado gástrico, cicatrización tardía de la miotomía y obstrucción de la funduplicatura.

Los pasos de una correcta intervención quirúrgica para la acalasia fueron descritos en las *Clinicas Quirúrgicas de Norteamérica de 2015*:

- División del ligamento gastrohepático.
- Disección de pilares y de la crura, después de la división del ligamento frenoesofágico.
- División de los vasos gástricos cortos.
- Escisión de la almohadilla de grasa para exponer la unión gastroesofágica + identificación del vago
- Miotomía derecha del esófago (11 en punto); proximal 6 a 7 cm, distal 2.5 a 3 cm.
- Construcción de una funduplicatura.<sup>13</sup>

En caso de miotomía fallida, el Colegio Americano de Cirugía, reportó en el estudio de Loviscek et al (2014), realizado en 43 pacientes y luego de 64 meses de seguimiento (en el que los autores decidieron rehacer la miotomía de Heller) lo siguiente: que la principal causa de reintervención era la longitud corta de la miotomía, especialmente hacia la región gástrica, y proponen prolongar la previa miotomía hasta que se obtengan 3 cm hacia estómago o rehacer una nueva miotomía hacia la derecha de la previa (**Figura 12**).

Los autores concluyeron que es factible y eficaz rehacer la miotomía.<sup>17</sup>

En caso de acalasia grado IV se recomienda la esofagectomía: Molena et al (2014) en 27.141 pacientes, reportaron que tenían una mortalidad operatoria más baja (2.9% frente al 7.3%) en comparación con cáncer, por lo cual concluyeron que es factible.<sup>17,18</sup>

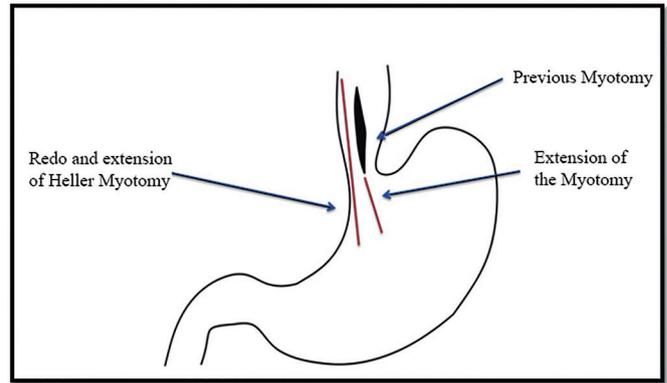


Figura 12: nueva miotomía realizada hacia la derecha de la miotomía previa

Los autores brasileños han preconizado la esofagectomía transhiatal (ORRIGER) con ascenso gástrico al cuello como única solución útil para el alivio de estos pacientes, sus ventajas son:

- menor repercusión respiratoria
- menor morbilidad sin dehiscencia
- menor mortalidad por mediastinitis

**Desventajas:** hemorragia intratorácica o lesión de vías respiratorias.<sup>19</sup>

#### Dilatación neumática vs miotomía de Héller

Son las mejores opciones terapéuticas en la actualidad, según un estudio Campos et al, en su revisión de series de casos; concluyeron que había una mejoría en 68% (1.065 pacientes) tratados mediante dilatación neumática, y mejoría del 89% (3.086 pacientes): con miotomía laparoscopia de Heller. Vela et al (2006) mostraron tasas de éxito similares en 106 pacientes tratados con DN y 73 con miotomía de Heller; las tasas de éxito fueron: 96 % para DN y 98% para LHM (6 meses de seguimiento).<sup>15</sup> En 2012 Weber et al., en su revisión de 36 estudios (4.737 pacientes), encontraron que la LMH tiene más durabilidad que la DN, con tasas de éxito a 10 años de 47.9% para DN y de 79.6% para LHM.<sup>20</sup>

#### Funduplicatura de Dor vs Toupet

La indicación actual es realizar funduplicatura parcial luego de la miotomía de Heller para prevenir el reflujo; la funduplicatura tipo Dor es anterior en 180 grados y la funduplicatura de Toupet es posterior en 270 grados (**Figura 13**).

La SAGES (Sociedad Americana de Cirujanos Endoscópico-Gastrointestinal), en mayo de 2012, sugieren que la funduplicatura Toupet puede ser superior a funduplicatura de Dor para el control a largo plazo del reflujo; no obstante, las 2 técnicas tienen sus ventajas.<sup>21,22</sup>

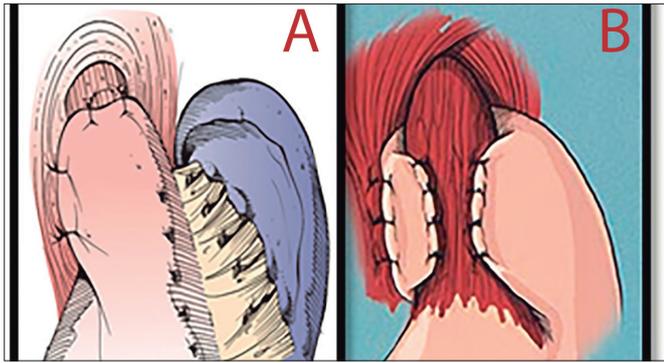


Figura 13: A: Dor: 180 grados anterior. B: Toupet: 270 grados posterior

**Dor:** menor disrupción de la anatomía del hiato, permite la cobertura de la mucosa esofágica (perforación) y es un más rápido y más fácil.

**Toupet:** es de elección, porque es más eficaz en la prevención de reflujo y mantiene los bordes distales de la miotomía separados.<sup>23, 24</sup>

En un meta análisis reportado en la revista de cirugía JAMA, que compara los diferentes tipos de funduplicatura, se recolectaron artículos desde enero de 1976 hasta septiembre de 2011. Se encontró 39 estudios con un total de 2.998 pacientes. Con funduplicatura Dor hubo reflujo en 14.3%, en la de Toupet 15.8%. Concluyeron que Toupet es ligeramente mejor para controlar el reflujo gastroesofágico, aunque no es estadísticamente significativo.<sup>25</sup>

## CONCLUSIÓN

Se presenta el caso de una joven de 15 años sin antecedentes de importancia que acude con disfagia + dolor retroesternal. Juega un papel importante en el diagnóstico el esofagograma. En la actualidad, la manometría de alta resolución es imprescindible para establecer el correcto diagnóstico. Tratamiento: la cirugía laparoscópica es la primera opción eficaz en pacientes menores de 40 años con acalasia grado II.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS Y FUENTES DE INFORMACIÓN

1. Errázuriz J, De Barbieri F. Acalasia en paciente pediátrico: reporte de caso clínico y revisión de la literatura. *Revista Chilena de Radiología* 2013;19(4):174-176.
2. González B, López V. Acalasia: a propósito de un caso. *Centro Sanitario Rondilla I, Valladolid, España, 1138-3593/*, 2010 Elsevier España, S.L. y SEMERGEN. doi:10.1016/j.semerg.2011.03.002
3. Hani A, Leguizamo A, Carvajal J, Mosquera G, Costa V. Cómo realizar e interpretar una manometría esofágica de alta resolución, revisión de tema. *Rev Col Gastroenterol* 2015;30(1):74-83.
4. Santander C., Ruiz de León A, et al. Manometría esofágica de alta resolución. *Tratado de neurogastroenterología y motilidad digestiva*. Lacima. Editorial Médica Panamericana. 2015.
5. Carlson D, Pandolfino J. High-Resolution Manometry in Clinical Practice. *Gastroenterology & Hepatology* 2015;11(6):374-384.
6. Bowers S. Esophageal Motility Disorders (article in press). *Surg Clin N Am* 2015). <http://dx.doi.org/10.1016/j.suc.2015.02.003>
7. Ates F, Vaezi M. The pathogenesis and management of achalasia: current status and future directions. *Division of Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition, Center for Swallowing and Esophageal Disorders. Vanderbilt University Medical Center, Nashville, TN, USA. Gut and Liver* 2015;9(4):449-463.
8. Moritz J, Foltys D, Scheuermann U, et al. Achalasia with megaesophagus and tracheal compression in a young patient: a case report. *International Journal of Surgery Case Reports* 2015;14:16-18. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2015.06.020>
9. González G. Acalasia esofágica: correlación entre la clínica, radiología y estudios fisiológicos. *Universidad Autónoma de Barcelona, Departamento de Cirugía, Hospital de Mataró, septiembre Barcelona, España. 2011.*
10. Vaezi M, Pandolfino J, Vela M. ACG, Clinical Guideline: diagnosis and management of achalasia. *American College of Gastroenterology, Practice Guidelines*, July 2013. doi: 10.1038/ajg.2013.196
11. Boeckstaens G, Zaninotto G, Richter J. Achalasia. *University Hospital of Leuven, Belgium. Lancet* 2014;383:83-93. [http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736\(13\)60651-0](http://dx.doi.org/10.1016/S0140-6736(13)60651-0)
12. Torresan F, Ioannou A, Azzaroli F, Bazzoli F. Treatment of achalasia in the era of high-resolution manometry. *Department of Medical and Surgical Sciences, Gastroenterology and Endoscopy Unit, Policlinico Sant'Orsola-Malpighi, University of Bologna, Bologna, Italy. Annals of Gastroenterology* 2015;28:301-308.
13. Nassri A, Ramzan Z. Pharmacotherapy for the management of achalasia: Current status, challenges and future directions. *World J Gastrointest Pharmacol Ther* 2015;6(4):145-155. Doi: 10.4292/wjgpt.v6.i4.145
14. Allaix M, Patti M et al. Endoscopic dilatation, Heller myotomy, and peroral endoscopic myotomy treatment modalities for achalasia. *Center for Esophageal Diseases, Department of Surgery, University of Chicago, Pritzker School of Medicine, 5841 South Maryland Avenue, MC 50 5, Room G-207, Chicago, IL 60637, USA. Surg Clin N Am* 2015; 95:567-578. doi.org/10.1016/j.suc.2015.02.009
15. Stavropoulos S, Modayil R, Friedel D. Achalasia. *gastrointest endoscopy. Clin N Am* 2013;23:53-75. <http://dx.doi.org/10.1016/j.giec.2012.10.008>
16. Peter J, Kahrilas I, Guy Boeckstaens. The spectrum of achalasia: lessons from studies of pathophysiology and high-resolution manometry. *Gastroenterology* 2013;145:954-965. <http://dx.doi.org/10.1053/j.gastro.2013.08.038>
17. Loviscek M, Wright A, Hinojosa M, et al. Recurrent dysphagia after Heller myotomy: is esophagectomy always the answer? *J Am Coll Surg* 2013;216(4):736-743; discussion 743-734.
18. Lewis F, Britt F, Sachdeva K, Gabler P, et al. Selected readings in general surgery. *Esophagus, Stomach & Duodenum, part I. American College of Surgeons. www.facs.org/publications/srgs srgs Vol 40 | 6 | 2014*
19. Ledezma E. Surgical treatment of sigmoid megaesophagus, achalasia by grade IV. *Rev Med La Paz* 2013 julio-diciembre;19(2).
20. Krill J, Naik R, Vaezi M. Clinical management of achalasia: current state of the art. *University Medical Center, Nashville, TN, USA. Clinical and Experimental Gastroenterology* 2016;9:71-82. <http://dx.doi.org/10.2147/CEG.S84019>
21. SAGES, Guidelines for surgical treatment of esophageal achalasia, *Society of American gastrointestinal and endoscopic Surgeons, 2012, http://www.sages.org*
22. Pandolfino J, Kahrilas P. Presentation, diagnosis; and management of achalasia, *Perspectives in Clinical Gastroenterology and Hepatology. Northwestern University, Feinberg School of Medicine, Chicago, Illinois. Clinical Gastroenterology and Hepatology* 2013;11:887-897. <http://dx.doi.org/10.1016/j.cgh.2013.01.032>
23. Tomasko J, Augustin T, Tung T, et al. Quality of life comparing Dor an Toupet after Heller myotomy for achalasia, *Department of Surgery, Penn State Milton S. Hershey Medical Center, Hershey, PA, USA. Journal of the Society of Laparoendoscopic Surgeons. 2014.*
24. Ming-Tian W, Ya-Zhou H, Bing X. Is Dor fundoplication optimum after laparoscopic Hellermyotomy for achalasia? A meta-analysis. *World J Gastroenterol* 2013;19(43):7804-7812. doi:10.3748/wjg.v19.i43.7804
25. Kurian A, Bhayani N, Sharata A. Partial anterior vs partial posterior fundoplication following transabdominal esophagocardiomyotomy for achalasia of the esophagus. *Meta-regression of objective postoperative gastroesophageal reflux and dysphagia. JAMA Surg* 2013;148(1):85-90. [www.jamasurg.com](http://www.jamasurg.com)