

## CASO CLÍNICO

# Acalasia Cardia en Lactantes. Reporte de dos casos

[Achalasia Cardia in Infants. Report of two cases]

Dr. Ricardo Chanis Águila<sup>1</sup>, Dr. Víctor Pérez<sup>2†</sup>

<sup>1</sup>Jefe del Servicio de Gastroenterología del Hospital del Niño. Dr. José Renán Esquivel, <sup>2</sup>Cirujano Pediatra del Hospital del Niño. Dr. José Renán Esquivel.

Autor correspondencia: Dr. Ricardo Chanis Águila / Correo electrónico: [rchanis0531@gmail.com](mailto:rchanis0531@gmail.com)

**Recibido:** 5 de marzo de 2021

**Aprobado:** 4 de abril de 2021

**Publicado:** 24 de junio de 2021.

**Palabras clave:** Acalasia, manometría, peristalsis.

**DOI:** [10.37980/im.journal.rspp.20211688](https://doi.org/10.37980/im.journal.rspp.20211688)

**Keywords:** achalasia, manometry, peristalsis.

**Reproducción:** Artículo de acceso libre para uso personal e individual. Sujeto a derechos de reproducción para otros usos.

**Conflictos de interés:** Los autores declaran no tener conflictos de interés. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes. Se obtuvo el consentimiento informado por escrito del paciente para la publicación de este reporte del caso y las imágenes que lo acompañan.

**Financiamiento:** El autor no declara fuentes externas de financiamiento asociados a este trabajo

## Resumen

La acalasia es un trastorno neuromuscular de etiología desconocida que afecta el esófago y la unión esofagogástrica. Se caracteriza por aperistalsis del cuerpo del esófago y la falta de relajación del esfínter esofágico inferior. Es inusual en la infancia y extremadamente raro en lactantes. Presentamos el informe de dos lactantes de 5 meses y un año respectivamente que ingresaron ambos para estudio por cuadro de vómitos de contenido alimentario en forma progresiva. El diagnóstico se confirmó en el esofagograma y la rareza de los casos es que se pudo confirmar a través de la manometría de alta resolución (MAR) procedimiento difícil de realizar en estas edades y muy poco reportado en la literatura.

## Abstract

Achalasia is a neuromuscular disorder of unknown etiology that affects the body of the esophagus and the esophagogastric junction. It is characterized by aperistalsis of the body of the esophagus and a lack of relaxation of the lower esophageal sphincter. It is unusual in childhood and extremely rare in infants. We present the report of two infants aged 5 months and 1 year respectively who were both admitted for study due to vomiting of food content progressively. The diagnosis was confirmed in the esophagogram and the rarity of the cases is that it could be confirmed through high resolution manometry (MAR), a procedure difficult to perform at these ages and extraordinarily little reported in the literature.

## Caso 1

Paciente masculino de 5 meses de vida, historia de vómitos de contenido alimentario más de 10 veces por día de un mes de evolución, alimentado con lactancia materna y fórmula reducida en lactosa, sin alteración en su peso 7.4 kilos, talla 65cm. Fue tratado inicialmente en nivel primario como reflujo gastroesofágico. Al no mejorar es traído a instalación terciaria Hospital del Niño de la ciudad de Panamá.

Entre los estudios solicitados se realizó un ultrasonido abdominal y cerebral dentro de lo normal. Los laboratorios de rutina hemograma, electrolitos y gasometría estaban dentro de límite normal. Trago de bario con cine-fluoroscopia reveló esófago dilatado en su totalidad con escaso paso de del medio de contraste a la cámara gástrica con imagen de punta de lápiz, hallazgos compatibles radiológicamente con acalasia. (Figura No1)

La endoscopia digestiva superior demostró esófago dilatado en toda su extensión y el cardias de aspecto puntiforme (Figura No 2)

El estudio de motilidad se realizó con un equipo de manometría esofágica de alta resolución (MAR) manoscán de la Casa Medtronic con un catéter pediátrico de 36 canales circunferenciales. Se encontró relajación del esfínter esofágico superior (EES), ausencia de peristalsis (100%) del cuerpo esofágico con pan presurización esofágica (cuadro cortado en rojo), IRP > 15 mm Hg denotando una obstrucción en el tracto de salida esofágico en la unión esofagogástrica (UEG), compatible con Acalasia tipo II. (Figura No 3)

El paciente fue referido a Cirugía para realización de Miotomía de Heller y funduplicatura.

Figura N°1.

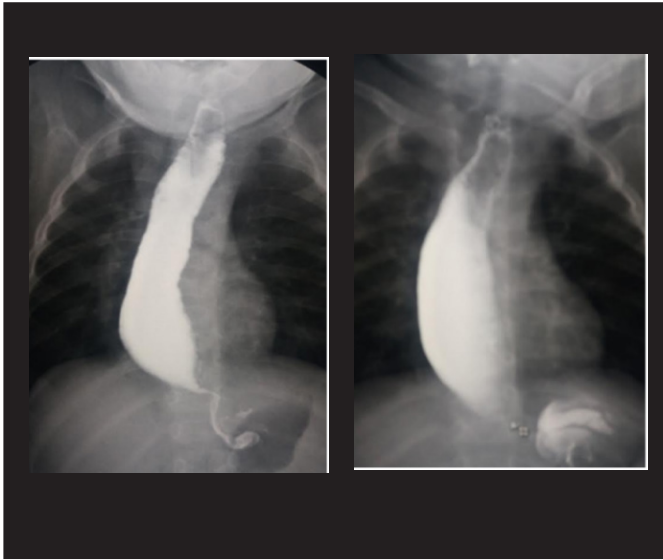


Figura N°3.

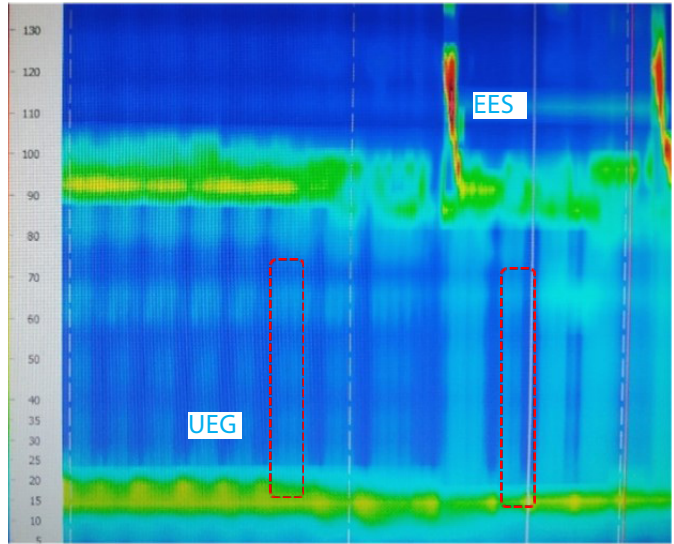


Figura N°2.

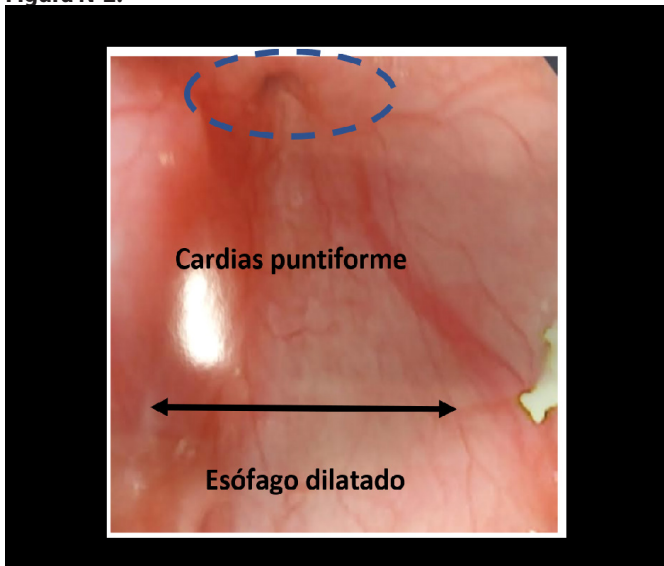
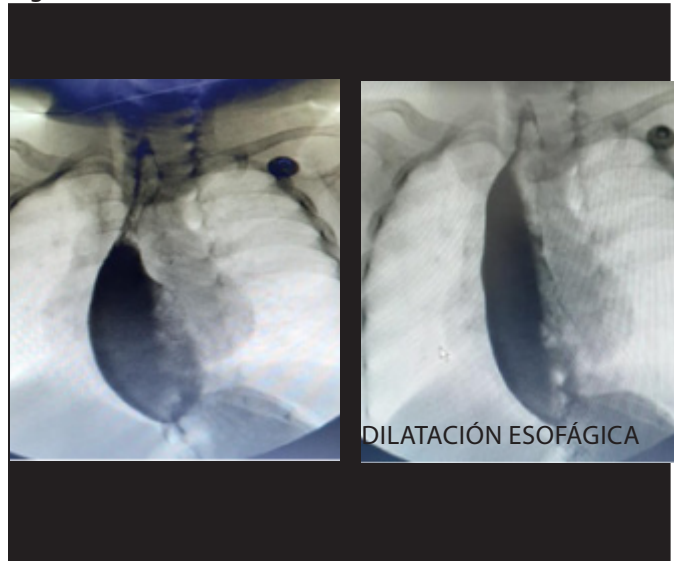


Figura N°4.



## Caso 2

Paciente femenina de 1 año 2 meses ingresa para estudio por historia de vómito de contenido alimentario desde los 4 meses de vida asociado a desnutrición proteico-calórica tipo marasmo y como antecedente riñones poliquísticos y número de tres hospitalizaciones por neumonía desde los 2 meses de vida, una de ellas manejada en cuidados intensivos. Peso 5.6kg, talla 65 cm.

Ante la sospecha de probable enfermedad por reflujo gastroesofágico y / o fístula traqueoesofágica se solicita una serie esófago gastroduodenal que reporta paso de contraste a la vía aérea con imagenestenótica y sugestiva de divertículo en tercio proximal de esófago y gran dilatación del esófago con material baritado retenido en esófago y restricción de

su paso por el cardias compatible con acalasia. (Figura No 4).

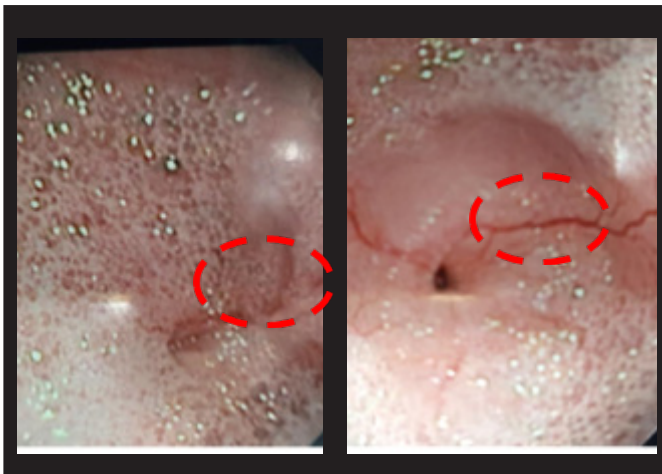
Tomografía de tórax con dilatación esofágica, se descarta anillo vascular y áreas de atelectasias lumbales bilaterales y subsegmentarias. (Figura No 5)

Endoscopia digestiva superior con equipo Olympus GIF 190 no se encuentra área de estenosis ni dilatación diverticular en tercio superior, pero si una gran dilatación esofágica, abundante secreción en tercio medio inferior de esófago y cardias de aspecto puntiforme no logrando pasar a estómago, con diagnóstico endoscópico de probable acalasia vs estenosis de tercia distal. (Figura No 6).

Figura N°5.



Figura N°6.



Se realizó manometría esofágica de alta resolución (MAR) manoscan de la Casa Medtronic con un catéter pediátrico de 36 canales circunferenciales. Se encontró relajación del esfínter esofágico superior (EES), ausencia de peristalsis (100%) del cuerpo esofágico al trago líquido con pan presurización esofágica (cuadro cortado en rojo) 100% superior al 20%, IRP= 25.1 mmHg > 15 mm Hg denotando una obstrucción en el tracto de salida esofágico en la unión esofagogástrica (UEG), compatible con Acalasia tipo II. (Figura 7)

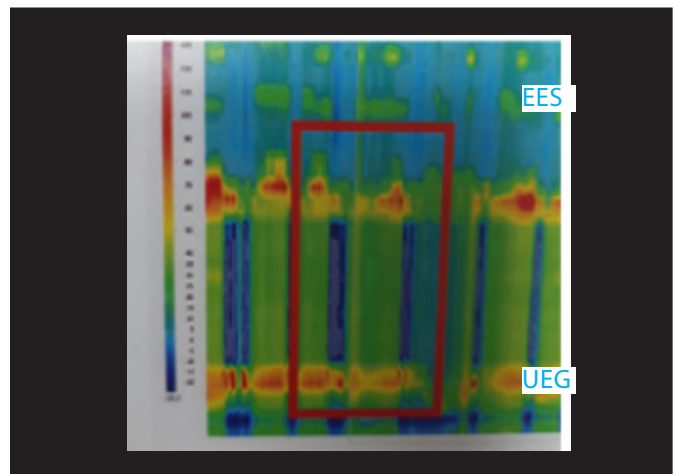
Paciente fue referido a cirugía para Miotomía de Heller y funduplicatura.

### Discusión

Acalasia esofágica en una entidad relativamente rara en niños. Thomas Willis describió por primera vez en 1674 el término de acalasiacardia.

En niños, la acalasia se diagnostica con mayor frecuencia después de los 7 años de edad, con una incidencia anual estimada de acalasia de aparición pediátrica que varía de 0,10 a 0,18 / 100.000<sup>1</sup>.

Figura N°7.



Casos encontrados en la literatura con debut en etapa temprana en lactantes se pueden citar el de Arulprakash Sarangapani y colaboradores publicado en Sri Lanka Journal of Child Health el 2010, reporta un lactante masculino de 6 meses y el de Rupa Banerjee y colaboradores publicado en Indian Pediatrics 2016 en una lactante femenina de 7 meses ambos diagnosticados por serie esófago gastroduodenal.<sup>2,3</sup>

Esta enfermedad de causa desconocida se caracteriza por la pérdida de la peristalsis normal del esófago distal y de la incapacidad del esfínter esofágico inferior de relajarse adecuadamente tras la deglución, siendo este último fenómeno el responsable de los signos y síntomas de la enfermedad.

La etiología de la enfermedad es desconocida y afecta por igual a hombres y mujeres. Entre las teorías propuestas en su patogénesis se menciona una anomalía neurogénica primaria, con un fallo de los nervios inhibitorios y progresiva degeneración de las células ganglionares y una deficiencia de las células ganglionares del plexo mientérico, secundarias a enfermedad por reflujo gastroesofágico, enfermedad de Chagas o proceso viral.<sup>4</sup>

Regurgitación de alimentos, emesis, disfagia, infecciones del tracto respiratorio inferior, pérdida de peso, falla para progresar, el dolor de pecho son síntomas comunes en niños y adolescentes. En el lactante los síntomas pueden confundir y de hecho ocurre con la enfermedad por reflujo gastroesofágico y alergia a la proteína de la leche de vaca lo cual retrasa el diagnóstico.<sup>5</sup>

El protocolo diagnóstico se inicia con una serie esófago-gastroduodenal, donde se puede observar dilatación importante del esófago, nivel hidroaéreo por alimento retenido, falta de motilidad, falta de vaciamiento esofágico y unión cardiesofágica afilada en «punta de lápiz».



La endoscopia puede ser útil para excluir la presencia de otros factores que puedan confundir al diagnóstico (cuerpos extraños, compresión intrínseca o extrínseca), así como para comprobar el aspecto de la mucosa antes de iniciar el tratamiento.<sup>6</sup>

El acceso y la experiencia con la manometría de alta resolución (MAR) sigue siendo una limitación en la práctica pediátrica a pesar de que la MAR ahora se considera la mejor prueba para diagnosticar y tipificar acalasia en pacientes adultos.<sup>7</sup>

La manometría esofágica es el método de referencia para el diagnóstico de la acalasia, no hay reportes de utilización en lactantes menores de un año y esta fue una de las rarezas a parte de la edad más temprana encontrada en la literatura (fuera de los casos congénitos descritos) que se pudo realizar en nuestros pacientes de 5 meses y un año respectivamente.

Desde el 2013, la manometría de alta resolución ha sustituido a la manometría convencional, pero sin que caiga en desuso ya que el software contempla la valoración de esta última simultáneamente.

El objetivo del tratamiento es mejorar el vaciado esofágico y los síntomas del paciente mediante la disminución de la obstrucción funcional a nivel de la unión gastroesofágica.

El tratamiento médico de la acalasia incluye medicamentos orales como nitratos, bloqueadores de los canales de calcio e inhibidores de la 5-fosfodiesterasa. Las terapias farmacológicas proporcionan un alivio temporal de los síntomas y no se han recomendado en lactantes.<sup>8</sup>

También se ha utilizado la toxina botulínica local inyectada vía endoscópica en el músculo del EEL; su principal inconveniente es que los síntomas son recurrentes en un 80% de los pacientes a los seis meses.

Otro método utilizado es la dilatación neumática; su objetivo es producir un desgarro de las fibras musculares del EEL, resultando en la disminución de la obstrucción esofágica distal con un éxito inmediato del 85 a 90%. Además, tiene un bajo riesgo de perforación (0,6 al 4%) y bajo costo; sin embargo, su éxito a largo plazo es incierto. La probabilidad de éxito no sólo depende de la experiencia del endoscopista, sino también del manejo del dolor durante el procedimiento<sup>9</sup>

Otra modalidad de tratamiento no quirúrgico descrita recientemente en adultos y niños mayores es la miotomía endoscópica peroral (POEM). Es un procedimiento técnicamente desafiante con una tasa de fracaso del 18% y una alta incidencia de esofagitis (42%), perforación esofágica y ERGE.<sup>10,11</sup>

El gold estándar en el tratamiento es la miotomía de Heller. Ernest Heller fue el primero en describir la cirugía miotomía

en 1914 a través de una toracotomía. Desde entonces, la técnica ha sido refinada y ahora, se prefiere a través de la laparoscopia, pues ha reducido la morbilidad y los tiempos de recuperación.

Esta consiste en seccionar de forma controlada las fibras musculares longitudinales y circulares (miotomía) de la parte inferior del esófago (6 cm) y de la pared gástrica proximal (2.0-2.5 cm), seguido de una funduplicatura. El empleo exclusivo de la miotomía de Heller está asociado con reflujo gastroesofágico postoperatorio en el 50% a 60% de los pacientes; sin embargo, hay un riesgo de desarrollar esófago de Barrett o estenosis, por lo que se ha requerido practicar la funduplicatura como parte del procedimiento teniendo mejores resultados a largo plazo. El alivio sintomático después de la cirugía se informa en el 95% de los casos.<sup>12-13</sup>

## Referencias

1. Smits M, van Lennep M, Vrijlandt R et al. Pediatric achalasia in The Netherlands: incidence, clinical course, and quality of life. *J Pediatr* 2016; 169:110. e3–115.e3. doi: 10.1016/j.jpeds.2015.10.057. Epub 2015 Nov 23.
2. Arulprakash S., Shanthi V, Shanmuganathan S, Rajanikanth S. Achalasia cardia in an infant. *Sri Lanka Journal of Child Health*, 2010; 40: 74-75.
3. Banerjee R, Prasad A, Kumar V, Wadhwa N. Infantile Achalasia Cardia *Indian Pediatr* 2016; 53(9):831-832. doi: 10.1007/s13312-016-0940-y
4. Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, Sharma SP, Kumar V, Gopal SC. Esophageal achalasia of unknown etiology in infants. *World J Pediatr*. 2008 Feb;4(1):63-5. doi: 10.1007/s12519-008-0013-y. PMID: 18402256.
5. Krill JT, Naik RD, Vaezi MF. Clinical management of achalasia: current state of the art. *Clin Exp Gastroenterol* 2016; 9:71–82. doi: 10.2147/CEG.S84019. eCollection 2016
6. El Kafsi J, Foliaki A, Dehn TC, Maynard ND. Management of achalasia in the UK, do we need new guidelines? *Ann Med Surg (Lond)* 2016; 12:32–36. doi: 10.1016/j.amsu.2016.10.009. eCollection 2016 Dec.
7. Singendonk MMJ, Omari TI, Rommel N et al. Novel pressure-impedance parameters for evaluating esophageal function in pediatric achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018; 66 (1):37–42. doi: 10.1097/MPG.0000000000001647
8. van Lennep M, van Wijk MP, Omari TI, Benninga MA, Singendonk MMJ. Clinical management of pediatric achalasia. *Expert Rev Gastroenterol Hepatol* 2018; 12(4):391–404. doi: 10.1080/17474124.2018.1441023. Epub 2018 Feb 26.
9. Garzón M, Farfán Y, Molano J, Rey M, Martínez J, Marulanda J. Achalasia: dilatación neumática. Experiencia en un hospital de referencia, *Rev. Col Gastroenterol*, 2005; 20 (3): 6-9
10. Nabi Z, Ramchandani M, Reddy DN et al. Per oral endoscopic myotomy in children with achalasia cardia. *J Neurogastroenterol Motil* 2016; 22(4):613–619. doi: 10.5056/jnm15172.
11. Kethman WC, Thorson CM, Sinclair TJ et al. Initial experience with peroral endoscopic myotomy for treatment of achalasia in

- children. *J Pediatr Surg* 2018; 53(8):1532–1536. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.07.023. Epub 2017 Aug 9
12. Gould JL, Rentea RM, St Peter SD. Contemporary management of achalasia by pediatric surgeons: a survey of the international pediatric endosurgical group. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2016; 26(7):567–569. doi: 10.1089/lap.2016.0085. Epub 2016 Jun 20.
13. Sharp NE, St Peter SD. Treatment of idiopathic achalasia in the pediatric population: a systematic review. *Eur J Pediatr Surg* 2016; 26 (2):143–9. doi: 10.1055/s-0035-1544174. Epub 2015 Feb 2.