



## REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

### ACALASIA COMO TRASTORNO DE LA MOTILIDAD ESOFÁGICA

*Fiorella Ferrandino Carballo<sup>1</sup>*  
*Alberto Alonso Umaña Brenes<sup>2</sup>*

#### RESUMEN:

La acalasia es un trastorno esofágico, de tipo motor primario y de etiología desconocida, que fue descubierta por Sir Thomas Williams en 1674. Se presenta por igual en hombres y mujeres, siendo la edad habitual de presentación entre los 25 y 60 años. Fisiopatológicamente, hay un proceso inflamatorio que conlleva a la pérdida de neurotransmisores inhibitorios y a un desbalance entre neuronas inhibitorias y excitatorias. Esto desencadena una aumentada actividad colinérgica, que ocasiona la relajación incompleta del esfínter esofágico inferior (EEI). Clínicamente, el paciente presenta disfagia, regurgitación, pirosis, halitosis, dolor torácico y disfonía. La manometría en alta resolución constituye junto con la anamnesis los métodos diagnósticos de elección, manométricamente se caracteriza por relajación insuficiente del EEI y pérdida de la peristalsis esofágica. Radiográficamente se documenta aperistalsis, dilatación esofágica con apertura mínima del EEI, apariencia en “pico de ave”, así como escaso vaciamiento del bario. Endoscópicamente se visualiza dilatación esofágica con retención de saliva, líquido y partículas de alimento no digeridas en ausencia de estenosis de la mucosa o tumores. El tratamiento incluye opciones como fármacos, inyección de toxina botulínica, dilatación neumática, miotomía y esofagectomía.

#### PALABRAS CLAVE:

Esófago, acalasia del esófago, trastornos de deglución, esfínter esofágico inferior, trastornos de la motilidad esofágica, manometría esofágica

#### ABSTRACT:

Achalasia is an esophageal, primary motor disorder of unknown etiology, which was discovered by Sir Thomas Williams in 1674. It occurs equally in men and women, with the usual age of onset between 25 and 60 years. Pathophysiologically, there are an inflammatory process leading to a loss of inhibitory neurotransmitters and an imbalance between inhibitory and excitatory neurons. This triggers an increased cholinergic activity, which causes incomplete relaxation of the lower esophageal sphincter (LES). Clinically, the patient presents dysphagia, regurgitation, heartburn, dyspnea, chest pain and dysphonia. High resolution manometry constitutes together with the anamnesis, the gold standard for diagnosis. Manometry is characterized by insufficient LES relaxation and loss of esophageal peristalsis. Aperistalsis, esophageal dilation with minimal LES opening, “bird-peak” appearance, and poor emptying of barium are radiographically documented. Dilated esophagus with retention of saliva, liquid and undigested food particles in the absence of stenosis or mucosal tumors, are the main findings of the endoscopy. Treatment includes options such as drugs, botulinum toxin injection, pneumatic dilatation, myotomy, and esophagectomy.

#### KEY WORDS:

Esophagus, esophageal achalasia, deglutition disorders, lower esophageal sphincter, esophageal motility disorders, esophageal manometry

1 *Médico General, Universidad de Costa Rica.*

2 *Médico General, Universidad de Costa Rica. Correo electrónico: [mediperiodista@gmail.com](mailto:mediperiodista@gmail.com)  
Recibido para publicación 25/01/16 Aceptado 22/02/16*



## HISTORIA

La acalasia fue descrita por primera vez en 1674 por Sir Thomas Williams, quien lo documentó como una limitación en el vaciamiento del bolo alimenticio a nivel esofágico, cuyo origen es desconocido. No obstante, fue hasta 1927 cuando Arthur Hurst le atribuyó el nombre de acalasia (término derivado del griego para falta de relajación) a esta patología<sup>1</sup>.

## DEFINICIÓN

La acalasia es un desorden esofágico, de tipo motor primario y etiología desconocida, caracterizado manométricamente por relajación insuficiente del esfínter esofágico inferior (EEI) y pérdida de la peristalsis esofágica. Clínicamente esta enfermedad se traduce en disfagia de sólidos y líquidos, asociados a regurgitación de alimentos no digeridos o saliva<sup>2</sup>.

## EPIDEMIOLOGÍA

No hay predilección por género en esta patología. La incidencia anual es de aproximadamente 1,8 casos por cada 100 000 individuos, así como presenta una prevalencia de 10 a 12 casos por cada 100 000 personas. Por lo general, la edad en la cual se hace el diagnóstico es entre los 25 y 60 años<sup>3</sup>.

## FISIOPATOLOGÍA

Existen varias propuestas de cambios neuroanatómicos responsables de la acalasia, los cuales incluyen la pérdida de células ganglionares en el plexo mientérico (de Auerbach), degeneración del nervio vago y del núcleo motor dorsal del vago. De estas posibilidades, únicamente la pérdida de células ganglionares está sustentada adecuadamente<sup>4</sup>. Se ha involucrado a la pérdida selectiva de las neuronas inhibitorias del plexo mientérico, productoras de péptido intestinal vasoactivo (PIV) y óxido nítrico (ON), así como también a la presencia de infiltrado inflamatorio en el EEI. Estudios precedentes han implicado mecanismos hereditarios, neurodegenerativos (como es el caso de la enfermedad de Parkinson), genéticos, infecciosos y autoinmunes. La hipótesis más aceptada sugiere que la acalasia puede ser causada por factores virales y autoinmunes, las cuales llevan a los cambios inflamatorios y al daño del plexo mientérico<sup>4,5</sup>.

La mayor parte de la evidencia sugiere un proceso autoinmune, atribuible al virus de herpes humano tipo 1, en individuos genéticamente susceptibles<sup>5</sup>.

Se ha demostrado una posible asociación con el antígeno HLA – DQw1 tipo II. Existe evidencia de anticuerpos anti - plexo mientérico, con genotipos específicos de HLA, sin embargo las investigaciones aún no han sido concluyentes<sup>4</sup>.

A pesar de que la causa del proceso degenerativo continúa siendo desconocida, el resultado final es un proceso inflamatorio que lleva a la pérdida de los neurotransmisores inhibitorios (PIV y ON) y consecuentemente a un desbalance entre neuronas inhibitorias y excitatorias. Esto culmina en una aumentada actividad colinérgica, que ocasiona la relajación incompleta del EEI y aperistalsis, de modo que se pierde el gradiente de latencia a lo largo del cuerpo esofágico<sup>2</sup>.

## HISTOPATOLOGÍA

En piezas estudiadas de necropsias o de miotomías, se ha encontrado que el daño histológico del plexo mientérico del esófago y la respuesta inflamatoria consiste en linfocitos T citotóxicos CD3/CD8 positivos, número variable de eosinófilos y mastocitos, pérdida de células ganglionares y neurofibrosis<sup>5</sup>.



Los cambios patológicos vistos en la acalasia consisten en inflamación del plexo mientérico, con la subsecuente pérdida de células ganglionares y fibrosis de los nervios de dicho plexo. Además, se da una reducción significativa en la síntesis de ON y péptido intestinal vasoactivo<sup>6</sup>.

## PRESENTACIÓN CLÍNICA

La acalasia comprende una serie de signos y síntomas, dentro de los cuales el más predominante es la disfagia; a continuación se mencionan otras manifestaciones en el cuadro 1.

**Cuadro 1. Signos y síntomas en pacientes con acalasia (4, 7, 8, 9)**

Disfagia
Regurgitación
Pirosis
Hipo
Dolor torácico
Halitosis
Pérdida de peso
Tos
Vómitos
Neumonía por aspiración

La disfagia de la acalasia difiere de la causada por obstrucción mecánica, en que la primera se acompaña de regurgitación de alimentos no digeridos y saliva desde minutos a horas luego de haber comido e involucra tanto a sólidos como líquidos. Por otro lado, la regurgitación se presenta por lo general en horas de la noche por lo que los pacientes compensan este síntoma elevando la cabeza con almohadas o durmiendo incluso sentados<sup>10</sup>.

La regurgitación de la acalasia se diferencia de aquella asociada al reflujo gastroesofágico, en que en la acalasia está desprovista de ácido gástrico o bilis, a menudo el paciente identifica el sabor de la comida ingerida horas o incluso días antes. La pirosis es secundaria al proceso de estasis y fermentación de la comida a nivel del esófago<sup>7, 10</sup>.

El dolor torácico es de etiología desconocida, pero se ha propuesto que puede estar relacionada con la ocurrencia de espasmos esofágicos o al mismo proceso de dilatación del esófago que se genera con la progresión de la enfermedad<sup>6</sup>.

Al examen físico se pueden hallar signos y síntomas respiratorios como disnea, estridor, sibilancias y disfonía; estos secundarios al fenómeno irritativo y la broncoaspiración<sup>11</sup>.

## DIAGNÓSTICO

En primera instancia, el diagnóstico de acalasia debe incluir una historia clínica detallada que profundice en la evolución y cronicidad de los signos y síntomas, así como un examen físico exhaustivo con énfasis en el sistema respiratorio y gastrointestinal.

Como parte del abordaje diagnóstico de esta patología, uno de los objetivos es demostrar la disminución en la relajación del EEL y ausencia de peristalsis, siempre y cuando se descarten obstrucciones parciales esofágicas de origen mecánico como áreas de estenosis, tumores, estructuras vasculares, cuerpos extraños o procesos infiltrativos<sup>10</sup>.

La endoscopia superior suele ser el primer examen que el clínico realiza cuando el paciente acude a consultar por presentar síntomas dispépticos, esto para excluir malignidad o estenosis péptica. Generalmente lo que se visualiza



son restos alimenticios a nivel esofágico, no obstante, hay que tener en consideración que dicho estudio podría reportarse como normal<sup>2,7</sup>.

La manometría de alta resolución es considerada actualmente como el método diagnóstico de elección, sustituyendo a la manometría convencional que se utilizó durante muchos años. Éste nuevo método tiene la particularidad de confirmar la presencia de acalasia y distinguir entre tres tipos diferentes de patrones manométricos (clasificación de Chicago). El tipo 1 se caracteriza por una mínima presurización esofágica, el tipo 2 presenta presurización panesofágica y el tipo 3 se distingue por espasmos secundarios a las contracciones espásticas<sup>7,12</sup>.

El esofagograma con bario es un estudio de imagen que permite evaluar el grado de dilatación esofágica y el eje de este órgano, ya sea lineal o sigmoideo; afinamiento de la unión esofagogástrica en un patrón con apariencia de “pico de ave”, aperistalsis y vaciamiento incompleto del bario<sup>7,13</sup>.

La tomografía computarizada y la resonancia magnética no son los estudios de elección como métodos diagnósticos, ya que no logran visualizar cada capa de las paredes esofágicas por separado. Por eso es que la evaluación mediante el ultrasonido endoscópico se considera en la actualidad como el método idóneo para determinar el grosor de la capa muscular circular interna y verificar el alcance de la miotomía<sup>14</sup>.

## TRATAMIENTO

Debido a que la neuropatía causante de esta enfermedad no puede ser corregida, el tratamiento está dirigido a compensar el escaso vaciamiento del EEI y prevenir sus complicaciones. Este objetivo se puede lograr mediante terapia médica, endoscópica o cirugía. Si la enfermedad se deja sin tratar o si se realiza de forma incorrecta, ésta, de forma inevitable evoluciona hacia la dilatación, elongación, tortuosidad y pérdida progresiva del funcionamiento del esófago y llevará, eventualmente, al megaesófago o esófago sigmoideo<sup>4,5</sup>.

La terapia farmacológica es la opción de tratamiento menos efectiva para la acalasia. Los medicamentos más utilizados son los bloqueadores de canales de calcio de acción prolongada (principalmente nifedipina sublingual) y los nitratos (isosorbide sublingual). Estos fármacos reducen transitoriamente la presión del EEI por medio de la relajación del músculo liso que lo conforma, facilitando así el vaciamiento esofágico. Sildenafil, el cual es un inhibidor de fosfodiesterasa- 5, también ha demostrado que reduce el tono del EEI y la presión residual en pacientes con acalasia. Otros medicamentos utilizados menos frecuentemente incluyen anticolinérgicos (atropina, dicitolmina, bromuro de cimetropio), agonistas adrenérgicos (terbutalina) y teofilina<sup>2</sup>.

El uso de estas opciones se reserva para aquellos pacientes que se rehúsan a optar por una terapia definitiva y en aquellos con falla en el tratamiento con toxina botulínica.

La toxina botulínica es una neurotoxina que bloquea la liberación de neurotransmisores presinápticos en las terminaciones nerviosas colinérgicas de la placa motora, resultando esto en la disminución de la presión del EEI. Se inyectan 100 unidades internacionales (UI) de toxina botulínica – A, en los cuatro cuadrantes por encima de la línea Z, esta área corresponde al EEI. Esta terapia puede repetirse cuando el efecto haya decaído. La duración del efecto ronda los seis a doce meses en la mayoría de los pacientes<sup>1</sup>.

Distintos estudios han probado la eficacia de la inyección de toxina botulínica para mejorar los síntomas a corto plazo. Sin embargo, usualmente son necesarias inyecciones a repetición, debido a que dicha toxina tiene un rango de acción corto. Esto podría posteriormente complicarse con el desarrollo de anticuerpos, los cuales ocasionan que las aplicaciones futuras de la toxina sean inefectivas. En adición, existe evidencia de que esta inyección se asocia a dificultades en la realización de una esofagectomía en el futuro. Por esta razón, muchos clínicos reservan este tratamiento para pacientes con edad extremadamente avanzada y con severas comorbilidades, los cuales no pueden optar por una dilatación neumática (DN) o una esofagectomía<sup>1,15</sup>.



La dilatación endoscópica es considerada la opción terapéutica no quirúrgica más efectiva para acalasia. Se prefieren los dilatadores neumáticos sobre los rígidos, ya que no solamente logra ensanchar el EEI sino también romper las fibras musculares. Una única dilatación es suficiente en un 13 % de los pacientes. Entre los predictores de falla terapéutica con DN se encuentran: la presencia de síntomas pulmonares y escasa o nula respuesta a la primera o segunda dilatación, así como una presión del EEI mayor a 15 – 30 mmHg o una reducción de dicha presión menor al 50 % después de la primera dilatación. Las complicaciones incluyen perforación esofágica, hematoma intramural y reflujo gastroesofágico<sup>5</sup>.

El objetivo con la miotomía quirúrgica es eliminar la obstrucción del EEI, por medio de la sección longitudinal del mismo. Este abordaje lleva al desarrollo de reflujo gastroesofágico en una importante proporción de los pacientes, por lo que la mayoría de los cirujanos sugieren combinar la miotomía con un procedimiento antirreflujo. La miotomía de Heller por vía laparoscópica, se considera actualmente el método de referencia para el tratamiento de la acalasia. Tiene una tasa de falla terapéutica de un 10 %<sup>5,15</sup>.

La miotomía peroral endoscópica ha sido presentada como un nuevo abordaje para la acalasia y ha ganado popularidad. Es un abordaje endoscópico que permite realizar una miotomía más extensa, puede que no sea necesaria una cirugía antirreflujo concomitante gracias a la sección selectiva de las fibras musculares circulares<sup>5</sup>.

La esofagectomía es la última de las opciones de tratamiento, la cual se asocia a una mayor morbi – mortalidad, comparada con la miotomía de Heller; por lo mismo debe reservarse para pacientes que respondieron mal a la DN y/o a la miotomía, que además se consideran buenos candidatos para cirugía. Se da una mejoría sintomática de un 80 % en pacientes con acalasia en fase terminal<sup>2</sup>.

Aplicando un estricto protocolo de estudio y tratamiento quirúrgico, los resultados de la cirugía en acalasia son muy buenos. El abordaje laparoscópico puede y debe reproducir los detalles del abordaje laparotómico y actualmente es la vía de elección, dadas las ventajas de la cirugía laparoscópica. La disfagia se resuelve en el 95% de los pacientes, aún cuando ocurre disfagia ocasional frente a la ingesta de sólidos. La recurrencia observada por miotomía incompleta, es sólo de 1,5 %; el síndrome de reflujo gastroesofágico ocurre en promedio en un 25 % de los pacientes, aumentando progresivamente con el seguimiento a largo plazo<sup>16</sup>.

## DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En el diagnóstico diferencial de la acalasia deben tomarse en cuenta los distintos trastornos motores esofágicos y otras causas de origen extraesofágico, los cuales se citan en el cuadro 2.

**Cuadro 2. Diagnósticos diferenciales de acalasia**

Espasmo esofágico distal Esófago hipercontráctil o de Jackhammer Ausencia de peristalsis Disfagia orofaríngea Evento cerebrovascular Poliomiélitis Esclerosis lateral amiotrófica Enfermedad de Parkinson Tumores y trastornos del nervio vago Distrofia muscular oculofaríngea Distrofia miotónica Miastenia Gravis Divertículo de Zenker Pseudoacalasia Enfermedad de Chagas
--



Cabe mencionar que la enfermedad de Chagas es indistinguible de la acalasia idiopática o primaria y constituye la principal causa de acalasia secundaria<sup>4</sup>.

## REFERENCIAS

1. Pohl, D. & Tutuian, R. (2007). Achalasia: An Overview of Diagnosis and Treatment. *J Gastrointestin Liver Dis.* 16(3), 297-303.
2. Vaezi, M., Pandolfino, J. & Vela, M. (2013). ACG Clinical Guideline: Diagnosis and Management of Achalasia. *The American Journal of Gastroenterology*, 108, 1238- 1249.
3. Aragón, J. (2015). Acalasia: manifestaciones clínicas y diagnóstico. *Revista Médica de Costa Rica y Centroamérica*, 615, 257-259.
4. Feldman, M., Friedman, L. & Brandt, L. (2015). *Sleisenger and Fordtran's Gastrointestinal and Liver Disease*, (10° ed.). Estados Unidos: Saunders Elseviers.
5. Jiménez, R., Roque, R. y Anido, V. (2015). Estrategias terapéuticas en el tratamiento de la acalasia esofágica. *Revista Cubana de Cirugía*, 31(4), 318-326.
6. Stefanidis, D., Richardson, W., Farrell, T., Kohn, G., Augenstein, V. & Fanelli, R. (2012). SAGES guidelines for the surgical treatment of esophageal achalasia. *Surg Endosc*, 26(2), 296-311.
7. Ramírez, M. & Patti, M. (2015). Changes in the Diagnosis and Treatment of Achalasia. *Clinical and Translational Gastroenterology*, 6, e87.
8. Tsuboi, K., Omura, N., Yano, F., Hoshino, M., Yamamoto, S., Akimoto, S., et al.(2015). Data analyses and perspectives on laparoscopic surgery for esophageal achalasia. *World Journal of Gastroenterology*, 21(38), 10830-10839.
9. Furuzawa, J., Aguilar, D., Gamboa, A., Valdovinos, M., Núñez, C., Martínez, L., et al. (2015). Achalasia—An Autoimmune Inflammatory Disease: A Cross-Sectional Study. *Journal of Immunology Research*, 1-18.
10. Pandolfino, J. & Kahrilas, P. (2013). Presentation, Diagnosis, and Management of Achalasia. *Clinical Gastroenterology and Hepatology*, 11, 887-897.
11. Patel, D., Kim, H., Zifodya, J. & Vaezi, M. (2015). Idiopathic (primary) achalasia: a review. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 10, 89.
12. Gyawali, C. (2016). Achalasia: New perspectives on an old disease. *Neurogastroenterology and Motility*, 28, 4-11.
13. Ates, F. & Vaezi, M. (2015). The Pathogenesis and Management of Achalasia: Current Status and Future Directions. *Gut and Liver*, 9(4), 449-463.
14. Minami, H., Inoue, H., Isomoto, H., Urabe, S. & Nakao, K. (2015). Clinical application of endoscopic ultrasonography for esophageal achalasia. *Digestive Endoscopy*, 27(1), 11-16.
15. Hauser, S. (2015). *Mayo Clinic Gastroenterology and Hepatology Board Review*, (5° ed). Estados Unidos: Oxford University Press.
16. Csendes, A., Braghetto, I., Burdiles, P., Korn, O. y Salas, J. (2012). Tratamiento quirúrgico de la acalasia esofágica. Experiencia en 328 pacientes. *Rev Chilena de Cirugía*, 64(1), 46-51.