



El amplio diagnóstico diferencial de los vómitos: un caso de acalasia

Silvia Manzanares Santos^a, Esperanza Macarena Aroca Aguilar^b,
Elena López Vargas^c, Lucía Tainta León^d

Publicado en Internet:
7-febrero-2023

Silvia Manzanares Santos:
silvms@gmail.com

^aPediatra. CS Occidente Azahara. Córdoba. España • ^bPediatra. CS Guadalquivir. Córdoba. España
• ^cFacultativo Especialista de Pediatría. Hospital Santa Bárbara. Puertollano. Ciudad Real. España
• ^dMIR-Pediatría. Hospital Universitario Reina Sofía. Córdoba. España.

Resumen

Los vómitos constituyen un motivo de consulta muy frecuente en Pediatría. Su abordaje requiere un amplio diagnóstico diferencial, ya que pueden ser síntoma tanto de un trastorno funcional como de patología orgánica importante. Presentamos el caso de una niña de 13 años que debuta con vómitos como síntoma guía de una acalasia. La acalasia es un trastorno motor esofágico que provoca una retención de los alimentos en el segmento distal del esófago debido a un fallo de la peristalsis y una ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) tras la deglución. Aunque se trata de una patología infrecuente, es necesario incluirla en el diagnóstico diferencial de síntomas gastrointestinales como los vómitos, precisando un alto grado de sospecha para su diagnóstico.

Palabras clave:

- Acalasia
- Manometría
- Vómitos

The broad differential diagnosis of vomiting: a case of achalasia

Abstract

Vomiting is a very frequent reason for consultation in pediatrics. Their approach requires a wide differential diagnosis since they can be a symptom of both a functional disorder and important organic pathology. We present the case of a 13-year-old girl who debuted with vomiting as a guiding symptom of achalasia. Achalasia is an esophageal motor disorder that causes retention of food in the distal segment of the esophagus due to a failure of peristalsis and a lack of relaxation of the lower esophageal sphincter after swallowing. Although it is an infrequent pathology, it is necessary to include it in the differential diagnosis of gastrointestinal symptoms such as vomiting, requiring a high degree of suspicion for its diagnosis.

Key words:

- Esophageal achalasia
- Manometry
- Vomiting

CASO CLÍNICO

Niña de 13 años sin antecedentes personales ni familiares de interés. Calendario vacunal correcto. No ingresos hospitalarios previos ni intervenciones quirúrgicas.

Consulta en el pediatra de atención primaria por vómitos y diarrea de dos días de evolución. Inicialmente se diagnostica de gastroenteritis aguda. La

diarrea cede, pero los vómitos persisten, motivando varias consultas en el mes siguiente, tanto en el centro de salud como en el servicio de urgencias. Los vómitos suelen tener lugar tras la ingesta, unas 5-6 veces al día, aunque en ocasiones también los presenta en ayunas. Refiere que, inmediatamente después de tragar, nota una sensación de “presión” epigástrica seguida de náuseas y acaba teniendo un vómito con contenido alimentario. Afebril.

Cómo citar este artículo: Manzanares Santos S, Aroca Aguilar EM, López Vargas E, Tainta León L. El amplio diagnóstico diferencial de los vómitos: un caso de acalasia. Rev Pediatr Aten Primaria. 2023;25:63-7.

Niega dolor abdominal u otros síntomas. Apetito conservado. Se investiga la presencia de posibles estresores ambientales, sin encontrar ninguno relevante. Se enfoca como un posible reflujo gastroesofágico y se instaura tratamiento con inhibidores de la bomba de protones y cloboprida sin mejoría. En las sucesivas exploraciones físicas no se objetiva ningún hallazgo relevante: se muestra ojerosa sin otros signos de deshidratación y con estado general conservado. Tras un mes con esta sintomatología se constata pérdida de unos 6 kg de peso. En una de las consultas en servicio de urgencias se decide ingreso hospitalario para estudio.

Pruebas complementarias realizadas:

- Analítica: hemograma y bioquímica general sin hallazgos relevantes, salvo hipocolesterolemia e hipoproteinemia. Serología de enfermedad celíaca negativa.
- Ecografía abdominal: normal.
- Tránsito digestivo con contraste baritado (Fig. 1): “dilatación del bolsón distal esofágico con retención de alimentos. No hay paso de contraste a través de la unión esofagogástrica. Conclusión:

Figura 1. Esfagograma con contraste: dilatación del bolsón distal esofágico con retención de alimentos. No hay paso de contraste a través de la unión esofagogástrica



los hallazgos radiológicos son compatibles con el diagnóstico de acalasia”.

- Manometría esofágica: “la presión media del esfínter esofágico inferior es de 61,7 mmHg. La relajación es anormal. La PRI (presión de relajación integrada) es de 37,4 mmHg. El tipo de unión gastroesofágica es I. El número de degluciones válidas es 8. Motilidad de cuerpo esofágico constituida por un 100% de ondas fallidas, sin presencia de presurización esofágica asociada. El test de degluciones múltiples es anormal por relajación del esfínter esofágico inferior incompleta sin presentar onda de aclaramiento. La presión media del esfínter esofágico superior es de 251 mmHg. La relajación es normal. Las contracciones faríngeas son normales. Diagnóstico compatible con acalasia tipo I. Esfínter esofágico inferior y superior hipertensos”.

De acuerdo con los resultados de las pruebas complementarias, la paciente es diagnosticada de acalasia tipo I. La primera terapia que se le realiza es una dilatación endoscópica con balón. Durante el seguimiento requiere repetir el procedimiento en varias ocasiones por reestenosis hasta que, finalmente, se opta por la realización de una miotomía de Heller, con buena evolución hasta el momento.

DISCUSIÓN

La acalasia es un trastorno motor esofágico en el cual se produce un fallo de la peristalsis esofágica y una ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior tras la deglución. En ocasiones, se puede objetivar también la presencia de espasmo esofágico difuso¹.

Se trata de una patología poco habitual en la población general, siendo aún menos frecuente en la infancia (se estima que únicamente el 4% de los casos debuta antes de los 15 años de edad). La incidencia estimada es de 0,7 a 1,6 casos por cada 100 000 habitantes, con una prevalencia de 10 casos por 100 000 habitantes. Afecta por igual a ambos sexos¹.

La etiología de la acalasia primaria es desconocida, aunque se han propuesto diferentes mecanismos

(genéticos, infecciosos, autoinmunes...). En la actualidad, la teoría más aceptada es la destrucción de los plexos neuronales esofágicos por mecanismos inmunológicos. La acalasia puede presentarse como entidad aislada o asociada a enfermedades sistémicas como amiloidosis, sarcoidosis o síndrome de Sjögren².

Los síntomas de la acalasia son inicialmente leves e inespecíficos y van incrementándose de forma gradual. En niños, la clínica depende de la edad. Los más pequeños pueden referir disfagia, pero lo más habitual es que predomine la clínica respiratoria: tos crónica, sibilancias recurrentes, neumonías o bronquitis de repetición. En niños mayores se hacen más evidentes los síntomas digestivos: disfagia, regurgitación de contenido alimentario no digerido, vómitos, pérdida de peso, dolor retroesternal, sensación de plenitud torácica, pirosis... La disfagia es inicialmente para sólidos y va progresando hasta que se hace completa. Aunque los niños mayores son capaces de expresar los síntomas digestivos, también pueden presentar la clínica respiratoria mencionada. En la exploración física pueden encontrarse signos de desnutrición según el tiempo de evolución y también es característica la halitosis².

El diagnóstico de esta entidad suele retrasarse debido a la inespecificidad inicial de la clínica, requiriéndose un alto grado de sospecha. La manometría esofágica es el *gold standard* para establecer el diagnóstico, aunque otras exploraciones complementarias pueden aportarnos datos muy sugestivos:

- Endoscopia digestiva alta: es una de las primeras pruebas que suele realizarse en niños que presentan disfagia. Es útil para diferenciar la acalasia de estenosis orgánicas secundarias o para identificar la presencia de alteraciones de la mucosa como la esofagitis. Se suele encontrar un cuerpo esofágico dilatado con residuo alimentario y el EEI puede tener aspecto normal o puede verse como un anillo engrosado, que no tiene apertura espontánea, pero permite el paso del endoscopio ejerciendo una presión mínima.
- Radiografía simple de tórax: puede verse un mediastino ensanchado y un nivel hidroaéreo por

encima del diafragma, que corresponde a los alimentos retenidos en el esófago. Es también característica la ausencia de burbuja gástrica. Además, pueden encontrarse signos sugestivos de patología pulmonar crónica como complicación.

- Esofagograma con contraste: podemos ver un esófago proximal dilatado sin contracciones peristálticas y con un estrechamiento en la unión esofagogástrica con mínimo o nulo paso de contraste al estómago a modo de “pico de pájaro”².
- Manometría esofágica: los hallazgos típicos son aperistalsis en los dos tercios distales del esófago y relajación incompleta del EEI (presión residual >8 mmHg). La elevación de la presión de reposo del EEI (>45 mmHg) apoya el diagnóstico, aunque no siempre está presente desde el inicio. El diagnóstico viene dado por una elevación de la presión de relajación integrada (patológico >15 mmHg). Debe evaluarse repetidas veces la función del EEI mediante la administración de pequeñas cantidades de líquido. Este estudio puede realizarse por medio de manometría convencional, pero en los últimos años ha cobrado importancia la manometría de alta resolución, que permite clasificar la patología en tres subtipos (clasificación de Chicago):
 - Acalasia tipo I o clásica: ausencia de cambios en la presión del cuerpo esofágico durante la deglución.
 - Acalasia tipo II: incremento de presión a lo largo del cuerpo esofágico durante la deglución.
 - Acalasia tipo III: producción de espasmos del cuerpo esofágico.

La ventaja de esta clasificación es que permite identificar el tratamiento más adecuado para cada tipo de paciente y permite dar una idea del pronóstico de la patología (la tipo II es la que responde mejor al tratamiento y la tipo III es la que tiene peor tasa de respuesta). Debido a las limitaciones de la manometría esofágica en la edad pediátrica (experiencia limitada, disponibilidad de sondas adecuadas...), no es obligatoria para confirmar el diagnóstico en niños pequeños, aunque sí es recomendable por encima de los ocho años³⁻⁵.

- Gammagrafía de tránsito esofágico: puede ser útil en casos dudosos para evaluar el tiempo de tránsito esofágico y el tiempo de vaciado.

El diagnóstico diferencial de la acalasia debe realizarse principalmente con el reflujo gastroesofágico y hay que considerarla en pacientes que no responden al tratamiento habitual. Otra causa de disfagia cuya incidencia está aumentando notablemente en los últimos años es la esofagitis eosinofílica. También debe realizarse el diagnóstico diferencial con otros trastornos motores del esófago (por medio de la manometría) y con la pseudoacalasia debida a infiltración esofágica por procesos malignos².

El objetivo del tratamiento será disminuir la resistencia del EEI para permitir el paso de los alimentos y aliviar la sintomatología. Para ello disponemos de diferentes recursos:

- Modificaciones higiénico-dietéticas: algunas medidas eficaces son el mantenimiento de una postura incorporada durante y después de las comidas, masticar bien los alimentos, tomar sorbos de agua entre las degluciones, restringir alimentos que pueden empeorar la disfagia (como la carne) y favorecer texturas de fácil deglución, como los semisólidos, hasta el tratamiento definitivo. También hay que evitar alimentos muy fríos o muy calientes, ya que pueden desencadenar espasmos esofágicos. En función de la gravedad del trastorno y del grado de desnutrición, puede ser necesaria incluso la alimentación con sonda nasogástrica.
- Tratamiento médico: se han utilizado distintos fármacos para intentar disminuir la presión del EEI, principalmente anticolinérgicos, bloqueantes de los canales de calcio (sobre todo, nifedipino) y nitratos. Su efecto es transitorio y presentan múltiples efectos secundarios, por lo que únicamente están indicados como puente hasta el tratamiento quirúrgico durante periodos limitados de tiempo².
- Tratamiento quirúrgico:
 - Inyección endoscópica de toxina botulínica: produce relajación de la musculatura esfinteriana, pero su efecto también es transitorio, por lo que se necesitan múltiples inyecciones y finalmente suele ser necesario un tratamiento más definitivo. Puede utilizarse en pacientes que rechazan la cirugía, que tienen alto riesgo quirúrgico o que continúan con síntomas tras la dilatación esofágica.

- Dilatación endoscópica con balón: produce una notable mejoría clínica, que se mantiene en el 85% de los pacientes durante los dos primeros años. Un 25-50% de los pacientes precisan una nueva dilatación en los 5 años posteriores al procedimiento. La tasa de recidiva es mayor en los pacientes más jóvenes, en los que suele ser necesaria una miotomía tras varias recidivas. El procedimiento tiene riesgo de perforación y las complicaciones posteriores al mismo son la aparición de reflujo gastroesofágico con hemorragias y neumonitis.
- Cardiomiectomía anterior o técnica de Heller modificada: puede realizarse por vía abierta o laparoscópica y se realiza un procedimiento antirreflujo parcial en el mismo acto para evitar su aparición secundaria.
- Miotomía endoscópica peroral: nueva técnica de miotomía transmucosa por vía endoscópica con similares tasas de efectividad y que se muestra prometedora también en la infancia⁶.

CONFLICTO DE INTERESES

Las autoras declaran no presentar conflictos de intereses en relación con la preparación y publicación de este artículo.

RESPONSABILIDAD DE LAS AUTORAS

Todas las autoras han contribuido de forma equivalente en la elaboración del manuscrito publicado.

ABREVIATURAS

EEI: esfínter esofágico inferior • PRI: presión de relajación integrada.

BIBLIOGRAFÍA

1. Zaninotto G, Bennett C, Boeckstaens G, Constantini M, Ferguson MK, Pandolfino JE, *et al.* The 2018 ISDE achalasia guidelines. *Dis Esophagus*. 2018;31:1-29.
2. Sánchez C, Tolín MM, Masip E. Trastornos motores esofágicos y gástricos. En: Sociedad Española de Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. Tratamiento en Gastroenterología, Hepatología y Nutrición Pediátrica. 5ª ed. Majadahonda (Madrid): Ergon; 2021. pp. 65-80.
3. Kahrilas PJ, Bredenoord AJ, Fox M, Gyawali CP, Roman S, Smout AJPM, *et al.* The Chicago Classification of esophageal motility disorders, v3.0. *Neurogastroenterol Motil*. 2015;27:160-74.
4. Rohof WOA, Bredenoord AJ. Chicago classification of esophageal motility disorders: lessons learned. *Curr Gastroenterol Rep*. 2017;19:37.
5. Rosen R, Garza JM, Tipnis N, Nurko S. An ANMS-NASPGHAN consensus document on esophageal and antroduodenal manometry in children. *Neurogastroenterol Motil*. 2018;30:3.
6. Goneidy A, Cory-Wright J, Zhu I, Malakounides G. Surgical management of esophageal achalasia in pediatrics: a systematic review. *Eur J Pediatr Surg*. 2020;30:13-20.