

## IMÁGENES PATOGNOMÓNICAS EN PATOLOGÍA DIGESTIVA ACALASIA

Dr. Iván Ulises Fernández-Bedoya<sup>1</sup> / Dr. Mohammed Fadel Bleila<sup>2</sup>

<sup>1</sup> FEA Radiodiagnóstico. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco. Teruel

<sup>2</sup> MIR Radiodiagnóstico. Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Obispo Polanco. Teruel

Se presenta el caso de un paciente de 41 años de edad que consulta por atragantamiento ocasional de comida, espasmos y episodios nocturnos de tos, expulsión de espuma, salivación y sintomatología de ardor, acidez y pirosis, de tiempo de evolución.

Se le realizó gastroscopia con biopsia de esófago distal que informó: hiperplasia epitelial sin displasia con cambios congestivos superficiales.

Se solicitó estudio radiológico Tránsito Esofagogástrico con bario que informó:

- Esófago dilatado, tortuoso, con restos de alimentos mezclados con contraste, que impiden valorar adecuadamente la mucosa.

- Pasaje esofagogástrico estrecho debido a relajación incompleta del EEI con la típica imagen en pico de pájaro en relación con acalasia.

- Estómago y duodeno sin hallazgos valorables.

Diagnóstico Radiológico: **Acalasia**



Fig. 1. Acalasia: esófago dilatado con restos de alimentos y secreciones retenidas mezclados con la sustancia de contraste baritada.

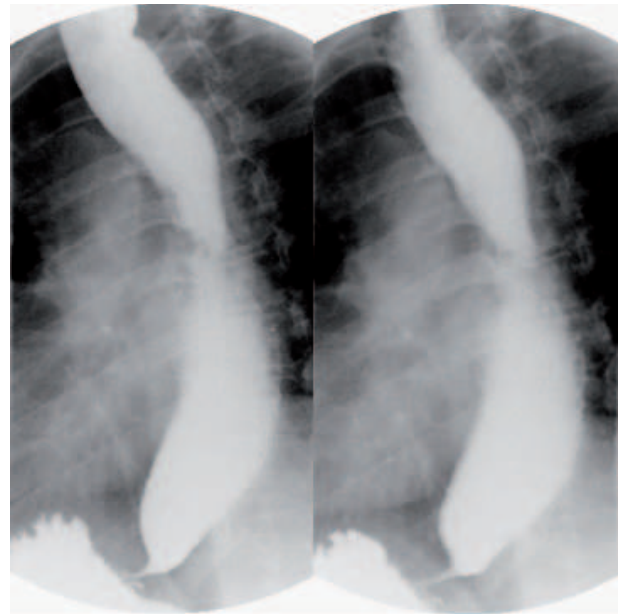


Fig. 2a. Acalasia: signo del "pico de pájaro".

Fig 2b. signo de la "cola de ratón"

### TRASTORNOS DE LA MOTILIDAD ESOFÁGICA

#### Repaso anatómico

El esófago es una estructura muscular tubular que mide unos 20-24 cm de longitud y que comienza a la altura del cartílago cricoides en el cuello. Está recubierto por epitelio escamoso y su pared tiene una capa muscular externa longitudinal y otra interna circular. En el tercio proximal del esófago hay músculo estriado, en los dos tercios distales predomina el músculo liso. La zona de transición entre ambos tipos de musculatura lisa y estriada corresponde radiográficamente a la altura del cayado aórtico.

Existen dos esfínteres en el esófago, son zonas de presión de reposo relativamente elevada en comparación con los restantes segmentos. El esfínter esofágico superior (EES) representa la zona de separación entre faringe y esófago, y está compuesto por el músculo cricofaríngeo y elementos intrínsecos esofágicos. El esfínter esofágico inferior (EEI), situado a nivel del hiato diafragmático, permi-

te la separación de la presión positiva intrabdominal, del esófago, donde la presión es negativa respecto a la atmosférica.

### Motilidad esofágica normal

La deglución es un complejo mecanismo, regulado por varios pares craneales, mediante el cual el bolo alimenticio es transportado desde la boca hasta el estómago.

Consta de tres fases: oral, faríngea y esofágica. La falla o incoordinación en alguna de estas fases da lugar a trastornos de la deglución, entre los cuales la acalasia, es uno de los más frecuentes.

Tras el pasaje orofaríngeo normal del bolo alimenticio y de la relajación del músculo cricofaríngeo, el esófago cervical se relaja aceptando el material que ingresa en su luz e inicia su peristalsis.

Radiológicamente se reconocen tres tipos de actividad motora.

1. Peristalsis primaria: principal actividad propulsora, se inicia con la deglución y atraviesa el esófago con una velocidad aproximada de 2-4 cm/s. La onda peristáltica primaria alcanza la unión esofagogástrica en unos 6-8 segundos. Solo la cabeza de la onda se observa radiológicamente en el momento en que ocluye la luz esofágica y escurre el bario hacia la zona distal.

2. Peristalsis secundaria: ondas de propulsión, similares a las ondas primarias, provocadas por estímulos distintos, se producen como respuesta a la retención, distensión o irritación en cualquier punto a lo largo del esófago. Por lo general las ondas secundarias aparecen en respuesta a fallas del progreso de las ondas primarias o luego del reflujo gastroesofágico representando un mecanismo de barrido para eliminar del esófago el contenido que queda en su luz.

3. Contracciones terciarias (no peristálticas): son manifestaciones incoordinadas de la actividad motora esofágica y no son verdaderas ondas peristálticas, es decir no son propulsoras. Son contracciones anulares segmentarias que se producen simultáneamente en varios niveles de los dos tercios distales del esófago, siendo su función desconocida. Es tema de controversia si son patológicas o no. Pueden verse en personas asintomáticas y su incidencia aumenta en pacientes

de edad avanzada.

Las ondas primarias y secundarias dependen de un complejo mecanismo de control donde interviene una sucesión de arcos reflejos. Los receptores sensoriales localizados en las capas mucosa, submucosa y muscular del esófago envían impulsos aferentes hacia los núcleos vagales de la médula, desde donde los impulsos motores son conducidos hacia el plexo mientérico de Auerbach de la pared esofágica. La integración de la motilidad segmentaria en una contracción peristáltica ordenada está mediada por conexiones sinápticas entre las fibras vagales y las células ganglionares de los plexos mientéricos.

Las alteraciones de la motilidad esofágica pueden ser clasificadas según el componente del proceso que se encuentre afectado, pudiendo tratarse de trastornos del: 1) músculo estriado y esfínter esofágico superior, 2) del músculo estriado o de la inervación del cuerpo del esófago, o 3) del esfínter esofágico inferior (EEI).

El EEI es la zona más distal del esófago y posee una presión de reposo superior a la del resto del esófago. Actúa para prevenir el reflujo gastroesofágico. La reducción de ésta presión de reposo contribuye al desarrollo de la esofagitis por reflujo.

En condiciones normales, y si no existe hernia hiatal, el EEI se localiza aproximadamente a la altura del segmento intrahiatal intrabdominal del esófago distal.

## ACALASIA

La acalasia (del griego “*a*” que alude a “*sin*” y “*khalasis*” o “*chaliasia*”, que significa “*relajación*”, en español se escribe y se debe pronunciar así: **acalasia**, sin h) es un defecto del EEI que condiciona una obstrucción funcional del esófago distal, con dilatación proximal, causada por una *relajación incompleta del esfínter esofágico inferior* junto con un defecto del peristaltismo de la musculatura lisa del esófago. La ausencia de relajación se define radiológicamente por la retención de bario por encima del EEI durante más de 2,5 segundos después de la deglución. Si bien se desconoce su patogénesis exacta, la teoría más aceptada es un trastorno de la inervación colinérgica relacionada con la escasez o ausencia de células ganglionares en los plexos mientéricos (de

Auerbach) del esófago distal. La mayoría de los casos se produce entre los 20 y 40 años desarrollándose disfagia para sólidos y líquidos que empeora con el stress o cuando se come de prisa. Es habitual la regurgitación del contenido retenido, con los cambios posturales o por ejercicio físico, con aspiración y neumonías frecuentes. Debido a la reducción de la ingesta también se pueden ver casos de pérdida de peso y déficits nutricionales. La incidencia de la enfermedad se cifra en alrededor de 1:100.000 habitantes/año afectando por igual a varones y mujeres.

### Clínica

El síntoma predominante es la disfagia, intermitente y progresiva para luego hacerse persistente, para sólidos y líquidos, asociado a halitosis, regurgitación de alimentos no digeridos y neumonías recurrentes por aspiración. El dolor torácico asociado a la deglución, complicación poco frecuente, puede conducir al miedo a la deglución llevando al paciente al déficit nutricional y pérdida de peso.

### Diagnóstico

El diagnóstico definitivo se basa en criterios radiológicos y manométricos.

### Manometría

Los hallazgos más característicos son la ausencia de peristaltismo primario, presión normal o elevada del EEI y la relajación incompleta o nula del EEI, además de una respuesta positiva a la prueba de la metacolina, aunque una respuesta positiva no es patognomónica ya que puede verse en otras patologías esofágicas como el espasmo esofágico difuso.

### Hallazgos radiológicos

En una **radiografía simple de tórax** se puede llegar a ver el patrón de acalasia en casos avanzados observándose grandes cantidades de comida y líquidos retenidos en el esófago. Puede verse un ensanchamiento mediastínico, sobre todo del lado derecho, como manifestación de la dilatación y tortuosidad esofágica, a menudo con niveles hidroaéreos. Puede asociarse enfermedad pulmonar crónica intersticial o neumonías aspirativas a repetición. La cámara gástrica puede ser pequeña o estar ausente. En la proyección lateral puede verse desplazamiento anterior de la tráquea.

En el **tránsito esofágico con bario** se pueden ver ondas peristálticas débiles, no propulsoras y disrítmicas que no impulsan eficazmente el bolo alimenticio hacia al estómago. La combinación de la pérdida de la peristalsis y la falta de relajación del EEI produce retención en el esófago del material ingerido determinando la dilatación del cuerpo del esófago (Fig. 1), que con el tiempo condicionan alteraciones anatómicas que se muestran en los estudios radiológicos como un esófago muy dilatado con un extremo distal afilado. Puede observarse un nivel hidroaéreo que refleja el grado de resistencia del esfínter no relajable y a medida que la enfermedad progresa el esófago se dilata cada vez más llegando a ser tortuoso.

El signo patognomónico de la acalasia es el estrechamiento gradual del esófago distal, de bordes regulares y forma cónica configurando la típica imagen de “pico de pájaro” o “cola de ratón”. (Figs. 2 a y b). En bipedestación se ven pequeñas cantidades de bario que penetran en el estómago a través del segmento estenótico distal. Es fundamental que el paciente sea examinado en decúbito, si es que se sospecha acalasia, ya que si permanece de pie, la gravedad puede emular el peristaltismo escondiendo alteraciones leves. Es necesaria también la posición en bipedestación, para que la columna de bario sea lo suficientemente elevada y pueda ejercer presión hidrostática, permitiendo el paso de pequeñas cantidades de bario al estómago. En bipedestación el esófago se vacía en forma de chorros intermitentes. En los pacientes con acalasia no se produce nunca el vaciamiento completo del esófago, aún en bipedestación, a diferencia de la esclerodermia, donde el vaciamiento es normal con el paciente de pie. En algunos pacientes pueden verse contracciones terciarias simultáneas de gran magnitud en el cuerpo esofágico, que consiguen movilizar el bolo de manera desordenada y que se traducen manométricamente con un patrón que ha sido llamado de “acalasia vigorosa” pudiendo verse en casos avanzados una deformación en “sacacorchos” y formación de divertículos. A medida que la enfermedad progresa aparecen la distensión, elongación y tortuosidad del esófago.

Tomografía computarizada (TC): los pacientes con acalasia no complicada muestran un esófago dilatado, con paredes finas, y lleno de restos

de comida y fluidos. La TC tiene poco valor en la evaluación directa de pacientes con acalasia. Solo se considera para evaluar las complicaciones comunes. Una evaluación cuidadosa de la pared del esófago debe realizarse para identificar regiones focales de engrosamiento que pueden indicar malignidad. Los pulmones pueden mostrar evidencias de aspiración.

## Diagnósticos diferenciales

Se establecen con otros trastornos de la motilidad esofágica y con lesiones que producen estenosis del esófago distal y dilataciones supraestenóticas.

### Cuadro 1. Trastornos de la motilidad esofágica

#### Primarios

Acalasia, Acalasia vigorosa

Espasmo esofágico difuso

Esófago en cascanueces

Esfínter esofágico inferior hipertónico

Trastornos inespecíficos de la motilidad esofágica

#### Secundarios

Afecciones vasculares del colágeno: esclerosis sistémica progresiva, polimiositis y dermatomiositis, enfermedades mixtas del tejido conectivo, lupus eritematoso sistémico

Seudoobstrucción idiopática intestinal crónica

Enfermedades neuromusculares

Enfermedad de Chagas

Trastornos endocrinos y metastásicos

Recordar siempre que antes de establecer el diagnóstico de acalasia es importante descartar la posibilidad de que se trate de una pseudoacalasia tumoral. El diagnóstico diferencial más importante es con tumores de la región esofagogástrica, que aparecen en pacientes mayores de 60 años, con síntomas de menos de 6 meses de evolución (disfagia, odinofagia) e importante pérdida de peso, causando una acalasia secundaria. Sólo un 15% de los pacientes con acalasia primaria tienen más de 65 años. La endoscopia y

la biopsia pueden ser normales en tumores que infiltran la submucosa (casi siempre un adenocarcinoma), generalmente de origen gástrico aunque el origen puede ser de mama, pulmón, páncreas y a veces linfomas. Se piensa que la aperistalsis se debe a la infiltración de los plexos de Auerbach.

### Cuadro 2. Lesiones que producen estenosis del esófago distal (pseudoacalasia).

Carcinoma de la región esofagogástrica

Estenosis péptica

## Complicaciones

En la acalasia de larga evolución (más de 20 años) el riesgo de padecer cáncer de esófago es 2,7-14 veces mayor que en la población general. Suelen ser tumores polipoides, localizados en el tercio medio del esófago, difíciles de distinguir de alimentos retenidos. Pueden verse así mismo neumonías por aspiración y esofagitis oportunistas, generalmente por candidiasis.

## Tratamiento

El objetivo del tratamiento es corregir la obstrucción funcional del EEI. Ninguna terapia actual es capaz de restaurar la actividad motora normal del esófago ni de revertir la pérdida neuronal, de modo que debe considerarse como paliativa o sintomática, de causa aún intratable. Los tratamientos endoscópicos establecidos son: aplicación de toxina botulínica, dilataciones neumáticas y el llamado POEM (*PerOral Endoscopic Myotomy*). Los tratamientos farmacológicos incluyen: los nitratos y los bloqueadores de los canales de calcio, que pueden disminuir la presión del EEI, pues relajan la musculatura lisa y permiten una mejoría sintomática transitoria.

El tratamiento quirúrgico consiste en la miotomía (de Heller). Constituye actualmente el estándar de oro del manejo de la acalasia. Asociada a una técnica antirreflujo posterior ha demostrado un excelente manejo sintomático, eliminando la disfagia y los síntomas asociados en la gran mayoría de los casos induciendo un alza ponderal y manteniendo una presión del EEI baja a lo largo del tiempo.

## BIBLIOGRAFIA

1. Eisenberg RL. Radiología gastrointestinal, 3ª Edición. Marbán Libros S.L. Madrid, 1997.
2. Girela Baena E, Parlorio de Andrés E. Radiología de las enfermedades del tubo digestivo superior. SERAM Radiología Esencial. JL del Cura, S. Pedraza. A. Gayete. 31:425-427, 2010.
3. Margulis AR, Burhenne HJ. Radiología del Aparato Digestivo. Salvat Editores, Barcelona, 1977.
4. Eisenberg RL. Diagnóstico por Imagen, Patrones de Diagnóstico Diferencial, 2ª Edición. Marbán Libros S.L. Madrid, 1995.
5. Moreira VF, López San Román A. Acalasia. Rev Esp Enferm Dig Madrid Vol. 100, Nº 5: 304, 2008.
6. Clavé P, Castellví J. Acalasia. Estrategia diagnóstica .GH Continuada, marzo-abril 2004, Vol. 3 Nº 2: 14-20.