

# La acalasia en la infancia y la adolescencia, un reto terapéutico

C.E. Lasso Betancor, J.I. Garrido Pérez, O.D. Gómez Beltrán, A.L. Castillo Fernández, R. Granero Cendón, R.M. Paredes Esteban

*Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario Reina Sofía de Córdoba*

## RESUMEN

**Objetivos.** El tratamiento de la acalasia en pediatría permanece en continuo debate. Su escasa incidencia y la ausencia de tratamiento curativo convierten su manejo en un auténtico desafío.

**Material y métodos.** Revisión retrospectiva de los pacientes menores de 18 años tratados por acalasia en nuestro centro desde el año 2000 al 2012, mediante dilatación neumática (DN) y miotomía de Heller (MH).

**Resultados.** Se trataron 13 niños con edad media de 12 años (4-18). Tiempo medio para el diagnóstico: 15 meses (2-48) y seguimiento medio de 66,8 meses (4-144). Disfagia y vómitos fueron los síntomas principales (61%). Cinco pacientes fueron sometidos a DN única, entre ellos los 4 de mayor edad (16-18). Tres niñas permanecen asintomáticas y 2 varones presentan disfagia moderada. Seis niños precisaron DN múltiples y, tras una media de 3 dilataciones, la MH fue necesaria en todos ellos. Los dos últimos niños de la serie recibieron como primer tratamiento la MH.

En total, 8 pacientes fueron sometidos a MH más técnica anti-reflujo, seis vía laparoscópica. Tras la cirugía, 2 niños presentan disfagia leve-moderada, pero ninguno ha necesitado tratamientos adicionales. La estancia media de los sometidos a DN fue de 12,7 días (2-45), frente a 9 días (3-30) en los pacientes intervenidos. Un paciente presentó una perforación esofágica con requerimiento de cirugía urgente tras DN y otro tras MH por laparotomía.

**Conclusiones.** Aunque la DN y la MH pueden actuar como tratamientos complementarios entre sí, la MH laparoscópica debería ser la primera opción terapéutica, sobre todo en pacientes de corta edad y sexo masculino.

**PALABRAS CLAVE:** Acalasia; Miotomía de Heller; Laparoscopia; Dilatación neumática; Pediatría.

**Correspondencia:** Dra. Chelsy Eduvigis Lasso Betancor. Secretaría Cirugía Pediátrica. Edificio Hospital Materno-Infantil. Hospital Universitario Reina Sofía. Av. Menéndez Pidal s/n. 14004 Córdoba  
E-mail: chelsylb@hotmail.com

*Trabajo presentado en el 52 Congreso Nacional de SECP. Palma de Mallorca, Mayo 2013*

Recibido: Mayo 2013

Aceptado: Febrero 2014

## ACHALASIA IN CHILDREN AND ADOLESCENTS, A THERAPEUTIC CHALLENGE

### ABSTRACT

**Introduction.** Treatment of achalasia in children is in permanent discussion. It is a rare disorder without cure, which makes its management challenging.

**Methods.** Retrospective review of patients under 18 years old treated for achalasia in our Hospital between 2000 and 2012, by either pneumatic dilatation (PD) or Heller myotomy (HM).

**Results.** Thirteen children were treated during this time. Mean age was 12 years (4-18), interval time between the onset of symptoms and diagnosis was 15 months (2-48) and mean follow-up was 66,8 months (4-144). Dysphagia and vomits were the main symptoms (61%). A single PD was performed in 5 patients; four were the oldest children of the series (16-18). Three girls remain asymptomatic and 2 boys suffer from moderate dysphagia. Six patients required multiple PD and, after a mean of 3 dilatations, HM was needed in all of them. The last 2 children of the series received surgery as the first treatment. In total, eight patients underwent HM and fundoplication, with 6 laparoscopic procedures. Two boys suffer from low-moderate dysphagia, but additional treatments have not been required. The mean of total hospital stay was 12,7 days (2-45) for PD and 9 days (3-30) for HM. Two patients were reoperated because of oesophageic perforation, one after PD and one after open HM.

**Conclusion.** Although PD and HM could be complementary, laparoscopic Heller myotomy should be considered the first therapeutic option, specially in young boys.

**KEY WORDS:** Achalasia; Heller myotomy; Laparoscopic; Pneumatic dilatation; Children.

## INTRODUCCIÓN

La acalasia es una alteración primaria de la motilidad esofágica caracterizada por la disminución progresiva del peristaltismo y la falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI). Es una situación crónica y progresiva con repercusiones importantes sobre la calidad de vida. La falta de tratamiento curativo, junto a la escasa incidencia de esta patología en pediatría, hacen de su manejo un reto, siendo la resolución de la sintomatología la meta de las distintas opciones terapéuticas. Aunque la dilatación neumática (DN) y la miotomía de Heller (MH) laparoscópica

son las dos técnicas más defendidas en la actualidad, no existe consenso sobre cuál debe ser la primera opción terapéutica<sup>(1,2)</sup>. El objetivo de este trabajo es exponer nuestra experiencia en el tratamiento de la acalasia del paciente pediátrico.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Revisión retrospectiva de los pacientes con acalasia menores de 18 años tratados en nuestro centro desde enero de 2000 a diciembre de 2012. La identificación de los niños se realizó con la ayuda del registro informático de diagnósticos de nuestro hospital, siendo la información de cada paciente recogida mediante la revisión de las historias clínicas. Los datos incluidos fueron edad, sexo, sintomatología, pruebas diagnósticas, tiempo transcurrido desde el inicio de la clínica hasta el diagnóstico, tipo de tratamiento, tratamientos adicionales, complicaciones, estancia hospitalaria y seguimiento. Fueron incluidos los niños que habían sido sometidos a DN o MH.

La técnica de DN se llevó a cabo mediante la introducción del balón de dilatación hasta la unión gastroesofágica (UGE) sobre guía. La insuflación del balón se realizó bajo control fluoroscópico o endoscópico, hasta comprobar la resolución de la estenosis. Las dimensiones del balón y la presión de inflado dependieron de la edad y el peso de cada paciente. Tras el procedimiento se solicitó radiografía de control a las 12 y 24 h.

La MH se realizó mediante laparotomía o vía laparoscópica. Tras la apertura de la membrana frenoesofágica y la identificación del nervio vago, se disecan los pilares diafragmáticos y el esófago mediastínico, previa colocación de sonda nasogástrica (SNG). La miotomía se inicia en un punto superior al EEI; prolongándose de 6 a 8 cm hacia esófago intratorácico y 2-3 cm hacia estómago. Para la MH laparoscópica se utilizó bisturí armónico y/o electrobisturí de gancho. Al finalizar la miotomía se llevó a cabo una endoscopia digestiva alta (EDA) para comprobar la integridad de la mucosa y vencimiento de la estenosis. Se realizó funduplicatura en todos los casos. Se efectuó una radiografía de control en el postoperatorio inmediato y un esofagograma a las 24 h de la cirugía para descartar posibles fugas, retirar SNG y comenzar tolerancia oral.

## RESULTADOS

Trece niños precisaron tratamiento durante dicho periodo. La media de edad fue 12 años (4-18 años) siendo el 69% varones. La disfagia y los vómitos fueron los síntomas principales (61%), aunque también se constataron tos, pérdida de peso y dolor retroesternal (Fig. 1). El tiempo medio para llegar al diagnóstico desde el comienzo de la clínica fue 15 meses (2-48 meses), existiendo en dos niños diagnóstico previo de enfermedad por reflujo gastroesofágico. Como pruebas diagnósticas se utilizaron la pH-metría y manometría esofágica, el esofagograma y la EDA con biopsia. El seguimiento medio fue de 66,8 meses (4-144 meses).

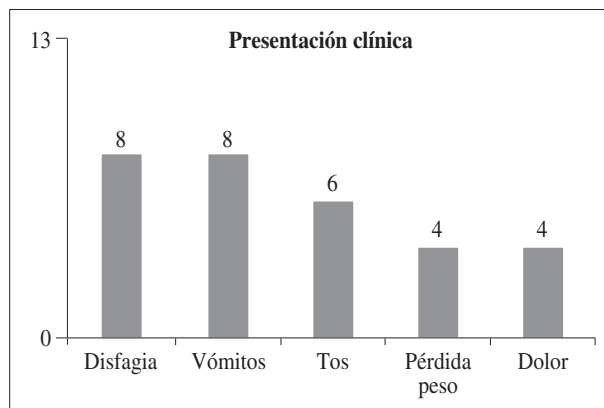


Figura 1. Presentación clínica.

Cinco pacientes fueron sometidos a DN única, entre ellos los cuatro pacientes de mayor edad (16-18 años). Las 3 niñas de este grupo han presentado una evolución favorable. Aunque una fue diagnosticada de perforación esofágica, ésta fue detectada en el postoperatorio temprano y pudo ser tratada de forma conservadora. Sin embargo, de los 2 varones, uno refiere disfagia moderada en la actualidad y el otro, niño de 4 años y afecto de síndrome de Down, precisó cirugía urgente por perforación esofágica no detectada durante la DN y continúa con disfagia en la actualidad.

En 6 niños se realizaron DN múltiples y, posteriormente, se efectuó una MH. El tiempo medio entre dilataciones fue de 4 meses (15 días-18 meses); siendo en todos necesaria la MH tras una media de 3 dilataciones (1-7). La estancia media global, sumando reingresos y complicaciones, de los pacientes sometidos a DN fue de 12,7 días (2-45 días).

En los dos últimos pacientes de la serie se decidió MH laparoscópica como primera opción terapéutica por lo que, sumados a los seis en los que la DN fracasó, hacen un total de 8 niños sometidos a MH más técnica antirreflujo. En los 2 primeros pacientes el abordaje fue abierto, siendo uno de ellos reintervenido por perforación esofágica no detectada durante la cirugía. De los pacientes operados por laparoscopia, en un caso existió una broncoaspiración durante la inducción anestésica que obligó a posponer la cirugía y, en otro niño, se produjo un desgarro de la mucosa esofágica que fue detectado de forma intraoperatoria sin repercusiones posteriores. En la actualidad, dos niños presentan disfagia leve-moderada, pero ninguno ha necesitado tratamientos adicionales tras un seguimiento medio de 38 meses (2-102 meses). La estancia media global de los pacientes intervenidos fue de 9 días (3-30 días). En la tabla I se muestran los datos demográficos y evolutivos de cada paciente.

## DISCUSIÓN

La acalasia es una patología muy infrecuente en pediatría, donde la incidencia anual estimada es de 0,18 casos por cada

**Tabla I. Seguimiento y evolución de los pacientes tras el comienzo del tratamiento.**

	<i>Edad/sexo</i>	<i>DN</i>	<i>Complicaciones/ tratamiento</i>	<i>Seguimiento</i>	<i>MH</i>	<i>Complicaciones/ tratamiento</i>	<i>Seguimiento</i>
1	18/V	1	No	36 meses Disfagia	No	–	–
2	17/M	1	Perforación/conservador	144 meses	No	–	–
3	16/M	1	No	144 meses	No	–	–
4	16/M	1	No	60 meses	No	–	–
5	14/V	3	No	24 meses Recidiva	Lap/Toupet	No	7 meses
6	13/V	4	No	24 meses Recidiva	Lap/Dor	No	36 meses Disfagia moderada
7	13/V	No	–	–	Lap/Dor (desgarro mucosa)	No	4 meses Disfagia leve
8	12/V	6	No	20 meses Recidiva	Abierto/Nissen	Perforación/cirugía	100 meses
9	10/V	4	No	42 meses Recidiva	Abierto/Dor	No	48 meses
11	9/M	No	–	–	Lap/Dor (aspiración)	No	5 meses
12	4/V	1	No	6 meses Recidiva	Lap/Dor	No	2 meses
13	4/V	1	Perforación/cirugía	6 meses	–	–	–

100.000 niños<sup>(3)</sup>. Solamente en el 5% de pacientes diagnosticados de acalasia la clínica comienza antes de los 15 años, siendo los vómitos, la disfagia, la pérdida de peso y la tos nocturna los síntomas más habituales. Su baja incidencia y la similitud clínica con otras patologías más frecuentes dificultan el diagnóstico y su posterior manejo terapéutico<sup>(2,4,5)</sup>.

A pesar de la existencia de tratamientos menos agresivos, como los inhibidores de los canales de calcio o la inyección de toxina botulínica<sup>(6)</sup>, la DN y la MH laparoscópica son los procedimientos más defendidos en la actualidad por ser efectivos a la vez que seguros. Sin embargo, la elección entre ambos se torna difícil en pediatría, donde la baja incidencia no permite conseguir series de pacientes muy largas y las decisiones deben ser basadas en resultados conseguidos en sujetos adultos. Así, el porcentaje de éxito de la DN sobre el control de los síntomas en el adulto (80-90%)<sup>(7,8)</sup> y su aparente inocuidad, hicieron que se estableciera como la primera opción terapéutica en pediatría, en un intento de huir de la agresividad terapéutica que suponía la MH por abordaje abierto. La DN permite una resolución inmediata de la clínica y la incorporación temprana del paciente a su vida habitual, siendo una técnica accesible, rápida y barata. Sin embargo, no está exenta de complicaciones y las recidivas son frecuentes. La perforación esofágica supone la complicación más grave y que, en ocasiones, pone en riesgo la vida del paciente, requiriendo en algunos casos cirugía urgente, como ocurrió en un niño de nuestra serie. Aunque la literatura refleja que es una

complicación inusual, que ocurre en un 5% de los casos<sup>(7,9)</sup>, en nuestro centro ha llegado al 18%, con dos perforaciones identificadas. Además, son habituales las recidivas y la necesidad de tratamientos adicionales.

El tiempo libre de sintomatología conseguido mediante la dilatación varía según las características del paciente. Richter afirma que la DN presenta peores resultados en pacientes menores de 40 años, aconsejando el tratamiento quirúrgico como primera opción en pacientes jóvenes, sobre todo varones<sup>(8)</sup>. Este dato también ha sido constatado en la infancia, donde los mismos autores que apuestan por la DN reconocen que la edad menor de 6 años actúa como factor predictivo negativo sobre el éxito del procedimiento<sup>(6,10)</sup>. En nuestro centro, los únicos pacientes que mostraron una evolución satisfactoria tras la DN son los cuatro de mayor edad (16-18 años), entre ellos las tres únicas niñas dilatadas de la serie.

Todo ello, sumado al advenimiento de la cirugía mínimamente invasiva en los últimos años, ha provocado que algunos grupos de trabajo pediátricos comiencen a defender el tratamiento quirúrgico mediante la MH laparoscópica como primera opción terapéutica. El requerimiento anestésico de la MH y la DN son equiparables en la infancia, al igual que la estancia hospitalaria. La realización de la técnica por vía laparoscópica ha permitido salvar la morbilidad asociada a la técnica clásica y reducir las complicaciones postoperatorias, logrando estancias hospitalarias cortas<sup>(4,5,11)</sup>. A pesar de que pueden existir complicaciones intraoperatorias, la visión mag-

nificada que aporta la laparoscopia permite que sean identificadas y solventadas en el mismo acto quirúrgico, sin que ello repercuta en la posterior evolución del paciente<sup>(7)</sup>. En nuestra serie, la única complicación postoperatoria detectada y que requirió reintervención afectó a un niño operado mediante laparotomía.

En los 6 niños sometidos a MH laparoscópica, solamente existió un desgarro de mucosa esofágica que se cerró mediante sutura con puntos simples, sin complicaciones posteriores. Asimismo, la utilización de la EDA de forma sistemática nos permite verificar la estanqueidad y comprobar que la miotomía es suficientemente amplia para vencer la estenosis. El desgarro de la mucosa de esófago o estómago ocurre hasta en el 12% de los pacientes sometidos a MH<sup>(7,8)</sup>, dato relacionado con la necesidad de llevar a cabo una miotomía agresiva para asegurar el éxito de la cirugía. Querer mantener a cero nuestra cuenta de perforaciones nos puede conducir a un alto porcentaje de miotomías insuficientes<sup>(12)</sup>.

No obstante, la necesaria actuación sobre el EEI puede acarrear la aparición de reflujo gastroesofágico, por lo que se aconseja asociar una técnica antirreflujo a la MH<sup>(4,13)</sup>. Pese a que existen algunos autores que no recomiendan realizar la funduplicatura por encontrar mayor disfagia postoperatoria en estos pacientes<sup>(14)</sup>, la mayoría coinciden en que la existencia de reflujo en más del 50% de los casos justifica su uso<sup>(8,13)</sup>. En nuestros pacientes se ha optado, finalmente, por asociar la MH laparoscópica una funduplicatura anterior de Dor, ya que evita la disección del esófago posterior y sirve de protección a la mucosa expuesta. Además, la asociación de la funduplicatura de Toupet a la MH se ha relacionado con desgarros postoperatorios, favorecidos quizás por la tensión a la que queda sometida la mucosa con esta técnica<sup>(13)</sup>.

Otro dato a favor de efectuar una MH son sus resultados a largo plazo. Es cierto que, si comparamos la DN con la MH a corto plazo, ambos procedimientos pueden mostrar buenos resultados con la resolución de la clínica en el 80-90% de los casos<sup>(8,9)</sup>. Sin embargo, en los casos de seguimiento más largo, la MH se muestra más efectiva<sup>(15)</sup>. En nuestra revisión ninguno de los niños sometidos a MH ha requerido nuevos tratamientos, frente al 55% de los tratados mediante DN. Lee encontró que todos sus pacientes sometidos a DN presentaron recurrencia de los síntomas frente al 53% de los tratados mediante MH, necesitando tratamientos adicionales el 93% de los pacientes dilatados y el 40% de los intervenidos tras 9,1 meses (0,6-275 meses) y 7,3 meses (0,5-186) de seguimiento, respectivamente<sup>(11)</sup>. Al prolongar el tiempo libre de clínica, la MH disminuye la necesidad de terapias adicionales<sup>(11,15)</sup>.

Una alternativa a los tratamientos actuales puede ser la miotomía peroral endoscópica (POEM). Este nuevo abordaje terapéutico parece sumar las ventajas del acceso endoscópico en cuanto a disminución del dolor y recuperación clínica temprana del paciente, a los ofrecidos en términos de resultados por la MH. La sección de la capa muscular circular se lleva a cabo tras la realización de una pequeña incisión en la mucosa esofágica y la creación de un túnel submucoso que

sobrepasa la UGE hasta llegar a la mucosa gástrica. Aunque los resultados de esta técnica se muestran esperanzadores, hoy en día los datos disponibles proceden de series pequeñas de pacientes adultos con periodos de seguimiento muy cortos<sup>(16)</sup>.

Una posible crítica a nuestro trabajo es que la mayoría de los niños en los que se realizó MH habían sido previamente dilatados, lo que puede haber distorsionado los resultados. Es cierto que la existencia de tratamientos previos puede influir sobre el éxito posterior de la técnica quirúrgica pero, de forma negativa. Tanto las inyecciones de toxina botulínica como las DN pueden producir cicatrices en la pared esofágica que dificulten la adecuada disección y separación de la capa muscular y mucosa, maniobra clave en la realización de la MH<sup>(4)</sup>. Smith encontró diferencias estadísticamente significativas entre las complicaciones aparecidas en los pacientes que habían recibido previamente algún tratamiento endoscópico y en los que la MH había sido la primera opción terapéutica, con un 10,4% y un 5,4%, respectivamente<sup>(12)</sup>.

A pesar de que la MH laparoscópica puede parecer más agresiva *a priori*, la necesidad de repetir la técnica en la DN incrementa los riesgos y perjudica de forma importante la calidad de vida de estos niños. Por ello pensamos que, aunque la DN y la MH pueden actuar como tratamientos complementarios, la MH laparoscópica debería ser la primera opción terapéutica, sobre todo en pacientes de corta edad y sexo masculino.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Pastor AC, Mills J, Marcon MA, Himidan S, Kim PC. A single center 26-year experience with treatment of esophageal achalasia: is there an optimal method? *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 1349-54.
2. Hallal C, Kieling CO, Nunes DL, Ferreira CT, Peterson G, Barros SG, et al. Diagnosis, misdiagnosis, and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve-year single center experience. *Pediatr Surg Int.* 2012; 28: 1211-7.
3. Marlais M, Fishman JR, Fell JME, Haddad MJ, Rawat DJ. UK incidence of achalasia: an 11-year national epidemiological study. *Arch Dis Child.* 2011; 96: 192-4.
4. Tannuri AC, Tannuri U, Velhote MC, Romão RL. Laparoscopic extended cardiomyotomy in children: an effective procedure for the treatment of esophageal achalasia. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1463-6.
5. Zhang Y, Xu CD, Zaouche A, Cai W. Diagnosis and management of esophageal achalasia in children: analysis of 13 cases. *World J Pediatr.* 2009; 5: 56-9.
6. Jung C, Michaud L, Mougnot JF, Lamblin MD, Philippe-Chomette P, Cargill G, et al. Treatments for pediatric achalasia: Heller myotomy or pneumatic dilatation? *Gastroenterol Clin Biol.* 2010; 34: 202-8.
7. Boeckxstaens GE, Annese V, des Varannes SB, Chaussade S, Costantini M, Cuttitta A, et al. Pneumatic dilation versus laparoscopic Heller's myotomy for idiopathic achalasia. *N Engl J Med.* 2011; 364: 1807-16.
8. Richter JE. Recent research on pneumatic dilatation versus laparoscopic hellermyotomy for achalasia treatment. *Gastroenterol Hepatol (NY).* 2012; 8: 330-2.

9. Askegard-Giesmann JR, Grams JM, Hanna AM, Iqbal CW, Teh S, Moir CR. Minimally invasive Heller's myotomy in children: safe and effective. *J Pediatr Surg.* 2009; 44: 909-11.
10. Di Nardo G, Rossi P, Oliva S, Aloï M, Cozzi DA, Frediani S, et al. Pneumatic balloon dilation in pediatric achalasia: efficacy and factors predicting outcome at a single tertiary pediatric gastroenterology center. *Gastrointest Endosc.* 2012; 76: 927-32.
11. Lee CW, Kays DW, Chen MK, Islam S. Outcomes of treatment of childhood achalasia. *J Pediatr Surg.* 2010; 45: 1173-7.
12. Smith CD, Stival A, Howell DL, Swafford V. Endoscopic therapy for achalasia before Heller myotomy results in worse outcomes than hellermyotomy alone. *Ann Surg.* 2006; 243(5): 579-84.
13. Rothenberg SS, Partrick DA, Bealer JF, Chang JH. Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. *J Pediatr Surg.* 2001; 36: 808-10.
14. Corda L, Pacilli M, Clarke S, Fell JM, Rawat D, Haddad M. Laparoscopic oesophageal cardiomyotomy without fundoplication in children with achalasia: a 10-year experience: a retrospective review of the results of laparoscopic oesophagealcardiomyotomy without an anti-reflux procedure in children with achalasia. *Surg Endosc.* 2010; 24: 40-4.
15. Chan SM, Chiu PW, Wu JC, Kwan SM, Kwong PY, Lam KW, et al. Laparoscopic Heller's cardiomyotomy achieved lesser recurrent dysphagia with better quality of life when compared with endoscopic balloon dilatation for treatment of achalasia. *Dis Esophagus.* 2013; 26: 231-6.
16. Minami H, Isomoto H, Yamaguchi N, Matsushima K, Akazawa Y, Ohnita K, et al. Peroral endoscopic myotomy for esophageal achalasia: Clinical impact of 28 cases. *Dig Endosc.* 2014; 26: 43-51.