

# Acalasia cricofaríngea: diagnóstico y alternativas terapéuticas

P. Rodríguez Iglesias<sup>1</sup>, V. Ibáñez Pradas<sup>1</sup>, A. Alamar Velázquez<sup>2</sup>, I. Ibáñez Alcañiz<sup>2</sup>, M. Couselo Jerez<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Pediátrica. <sup>2</sup>Servicio de Otorrinolaringología. Hospital Universitari i Politècnic la Fe. València

## RESUMEN

**Introducción.** La acalasia cricofaríngea es un trastorno motor que consiste en la falta de relajación del esfínter esofágico superior. Es poco frecuente en pediatría y de etiología multifactorial. Los síntomas son inespecíficos y pueden quedar enmascarados.

**Caso clínico.** Se presentan dos lactantes con disfagia y episodios de atragantamiento. El tránsito intestinal confirmó el diagnóstico de acalasia. En el primero, se realizaron dilataciones endoscópicas, siendo suficientes. En el segundo, a pesar de numerosas dilataciones y una miotomía, la clínica persistía, por lo que se procedió a inyecciones de toxina botulínica.

**Comentarios.** El diagnóstico de acalasia se obtiene mediante un tránsito intestinal y gracias a un alto índice de sospecha. El uso de las dilataciones es la técnica de elección por su baja agresividad, pero se requieren varias sesiones, y, como segunda línea, la cirugía, técnica más invasiva. Además, contamos con la inyección de toxina botulínica, método menos extendido en pediatría, pero seguro y eficaz como alternativa.

**PALABRAS CLAVE:** Acalasia cricofaríngea; Miotomía; Toxina botulínica; Dilataciones endoscópicas; Disfagia.

## CRICOPHARYNGEAL ACHALASIA: DIAGNOSIS AND THERAPEUTIC ALTERNATIVES

### ABSTRACT

**Introduction.** The cricopharyngeal achalasia is an esophageal motor disorder that entails a lack of relaxation of the upper esophageal sphincter. It is rare in children and its etiology is related to multiple factors. The symptoms are nonspecific and may be masked by other diseases.

**Clinical case.** Report two infants with dysphagia and choking episodes. Upper gastrointestinal series confirmed cricopharyngeal achalasia. The first patient was treated with endoscopic dilatation, and did not require further therapies. In the second patient, despite numerous dilata-

**Correspondencia:** Dra. Patricia Rodríguez Iglesias. Avinguda de Fernando Abril Martorell, 106. 46026 Valencia.  
E-mail: pati\_nri@hotmail.com

*El presente trabajo fue presentado en el 54 Congreso de la Sociedad Española de Cirugía Pediátrica, celebrado en Alicante los días 28 y 29 de mayo de 2015.*

Recibido: Octubre 2015

Aceptado: Diciembre 2015

tions and myotomy, the symptoms persisted so he received botulinum toxin injections.

**Comments.** Diagnosis of achalasia is obtained by upper gastrointestinal series and thanks to a high index of clinical suspicion. The use of endoscopic dilatation is the first option because it is not an invasive technique, but it usually requires several sessions. The second-line therapy is surgery, a more aggressive technique. In addition, the injection of botulinum toxin represents a safe and effective alternative, although it is a less widespread method in pediatrics.

**KEY WORDS:** Cricopharyngeal achalasia; Myotomy; Botulinum toxin; Ballon dilatation; Dysphagia.

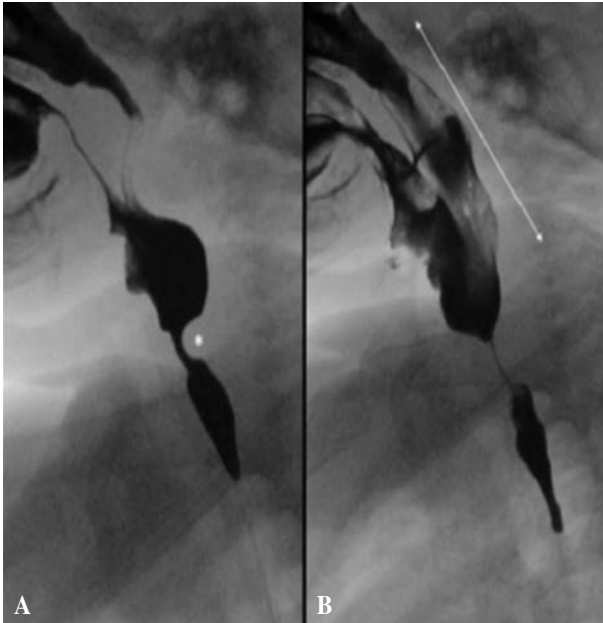
## INTRODUCCIÓN

La acalasia cricofaríngea<sup>(1)</sup> (AC) es un trastorno motor esofágico que se define como una disfunción del músculo cricofaríngeo y que consiste en la falta de relajación durante la deglución. La etiología no está bien definida y se relaciona con alteraciones de los plexos nerviosos intramurales, trastornos de los sistemas nerviosos centrales e infecciones. La mayoría de las investigaciones abogan por un origen multifactorial.

La AC es una causa rara de disfagia en la infancia. Este trastorno se caracteriza por dificultades en la deglución y síntomas inespecíficos, como regurgitaciones, crisis de tos, reflujo nasofaríngeo, broncoaspiración, neumonías de repetición e incluso fallo en el crecimiento. El proceso diagnóstico inicial obliga a descartar patologías orgánicas, como estenosis esofágica, fístula tráqueo-esofágica (FTE) o hendidura tráqueo-esofágica. Una vez descartadas estas entidades, hay que tener un alto índice de sospecha de la AC para no retrasar el diagnóstico puesto que la demora puede conducir a complicaciones graves, como la broncoaspiración.

## CASO CLÍNICO

Se presentan dos casos clínicos de AC, con sospecha inicial de FTE, y sus alternativas terapéuticas. El primero de ellos



**Figura 1.** TEG con contraste baritado. A) Impronta (\*) del músculo cricofaríngeo y paso filiforme del contraste. B) Regurgitación del contraste a nasofaringe (←→).

es una paciente de 5 meses con crisis de atragantamiento con las tomas, irritabilidad y estancamiento ponderal. El segundo es un varón de 2 meses con clínica de distrés respiratorio desde el nacimiento y episodios de cianosis y tos con las tomas.

En ambos pacientes se realizó una fibrobroncoscopia y una endoscopia digestiva que descartó FTE y otras lesiones esofágicas. El diagnóstico se confirmó mediante un tránsito esófago-gástrico (TEG) (Fig. 1).

En el primer caso, se emplearon dilataciones neumáticas como primera línea terapéutica, siendo necesarias un total de tres. Actualmente, la paciente se encuentra asintomática y con buena curva ponderoestatural.

En el segundo caso se comenzó el tratamiento también con dilataciones endoscópicas. A pesar de cuatro dilataciones

en un periodo de 5 meses, persistía la clínica. Se comentó con el servicio de otorrinolaringología infantil las opciones terapéuticas disponibles y, dado que los resultados con cirugía y con la toxina botulínica eran similares, se decidió realizar una miotomía del músculo cricofaríngeo de 1,5 cm de longitud con control endoscópico simultáneo. Tras este procedimiento, la mejoría fue transitoria y, dado el posterior empeoramiento clínico, se decidió tratamiento con toxina botulínica (Fig. 2).

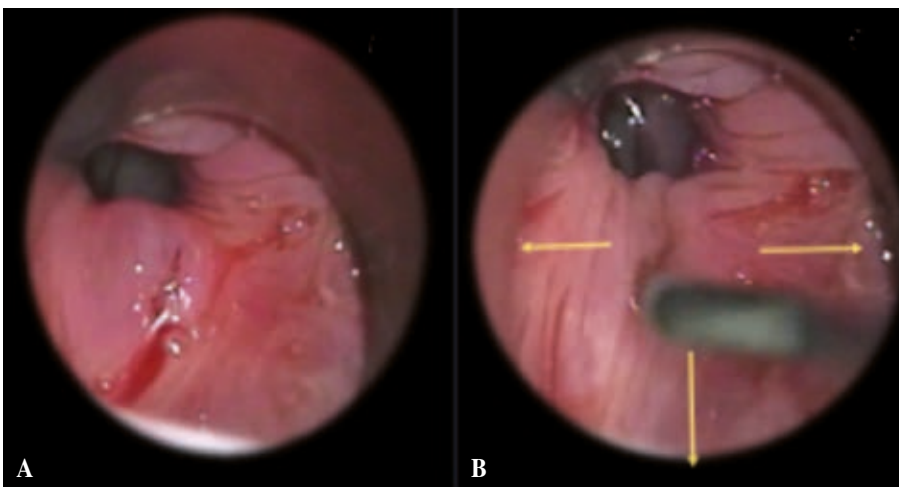
El tratamiento consistió en tres inyecciones intramusculares de toxina botulínica (7 unidades por inyección) en la cara posterolateral. Pasados 6 meses, se procedió a una segunda inyección por reaparición de la sintomatología. Actualmente, tras un año de seguimiento se encuentra asintomático.

## COMENTARIOS

El músculo cricofaríngeo actúa como esfínter esofágico superior. Cualquier fallo en la relajación de este músculo causa obstrucción durante la deglución. Se trata de una entidad difícil de reconocer pero fácil de diagnosticar. La técnica de elección es un TEG que muestra la impronta del músculo cricofaríngeo a nivel posterior de la faringe<sup>(2)</sup>. La manometría faringoesofágica estudia los mecanismos y las presiones de apertura del EES, pero no muestra un patrón característico que permita diagnosticar esta patología.

En cuanto al tratamiento farmacológico, los trabajos publicados son escasos y los potenciales fármacos (nifedipino o nitratos) son inefectivos. Las dilataciones<sup>(3)</sup> se consideran la primera opción terapéutica, siendo efectivas hasta en un 80%, como ocurrió en el caso 1. Se realizan con aumento de presiones de forma progresiva. Normalmente, son necesarias varias sesiones para conseguir la desaparición completa de los síntomas. Aunque existe riesgo de complicaciones, como la perforación y la hemorragia, en general es una técnica segura.

La inyección de la toxina botulínica<sup>(4)</sup> se basa en la inhibición de la liberación de la acetilcolina disminuyendo la transmisión del impulso nervioso, lo que ocasiona flaccidez y



**Figura 2.** A) Visión directa del músculo cricofaríngeo. B) Inyección a las 3, 6, 9 de toxina botulínica.

parálisis de los músculos. Se inyecta bajo visión directa (con pala endolaríngea) evitando la pared anterior para no producir lesiones. El uso en pediatría<sup>(5)</sup> no está todavía muy extendido, y las dosis y el intervalo de tiempo no están bien definidas (rango variable entre 2-7 U/kg). Las dosis más altas se asocian con un efecto más rápido y mayor propagación hacia espacios vecinos, pero no con un resultado más duradero.

La cirugía<sup>(6)</sup> se considera una técnica definitiva aunque están descritas recidivas. Asimismo, no está exenta de complicaciones como hemorragia, lesión del nervio laríngeo o perforación, y, se reserva para pacientes que no respondan a los otros tratamientos.

En conclusión, el diagnóstico de acalasia cricofaríngea comienza con una alta sospecha clínica y se confirma con el TEG. El tratamiento óptimo de la acalasia cricofaríngea primaria no está claramente definido. La primera técnica que se considera de elección son las dilataciones neumáticas. Cuando estas no son efectivas, se puede plantear la cirugía o a la inyección de la toxina botulínica. La eficacia de estos tratamientos no ha sido comparada en ningún estudio por lo que hacen falta más ensayos prospectivos.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Drendel M, Carmel E, Kerimis P, Wolf M, Finkelstein Y. Cricopharyngeal achalasia in children: surgical and medical treatment. *Isr Med Assoc J*. 2013; 15: 430-3.
2. Huoh KC, Messner AH. Cricopharyngeal achalasia in children: indications for treatment and management options. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013; 21: 576-80.
3. Erdeve O, Kologlu M, Saygili B, Atasay B, Arsan S. Primary cricopharyngeal achalasia in a newborn treated by balloon dilatation: a case report and review of the literature. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2007; 71: 165-8.
4. Scholes MA, McEvoy T, Mousa H, Wiet GJ. Cricopharyngeal achalasia in children: botulinum toxin injection as a tool for diagnosis and treatment. *Laryngoscope*. 2014; 124: 1475-80.
5. Barnes MA, Ho AS, Malhotra PS, Koltai PJ, Messner A. The use of botulinum toxin for pediatric cricopharyngeal achalasia. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2011; 75: 1210-4.
6. Watanabe T, Shimizu T, Takahashi M, Sato K, Ohno M, Fuchimoto Y, et al. Cricopharyngeal achalasia treated with myectomy and post-operative high-resolution manometry. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2014; 78: 1182-5.