

## Tratamiento laparoscópico de la acalasia esofágica en niños. Análisis de 4 casos

Luis Ibáñez A.<sup>1</sup>, Gustavo Pérez B.<sup>2</sup>, Sergio Guzmán B.<sup>3</sup>,  
Jean Michel Butte B.<sup>4</sup>, Fernando Pimentel M.<sup>2</sup>, Paul Harris D.<sup>5</sup>

### Resumen

**Introducción:** La acalasia esofágica se presenta en un bajo porcentaje en la población general y en niños es más infrecuente aún. Su etiología no es clara, sin embargo se ha observado una alteración de los plexos submucosos del esófago. Existen múltiples tratamientos, de los cuales, la cirugía ha demostrado ser el mejor. La vía laparoscópica disminuye la estadía hospitalaria, las complicaciones y mantiene la efectividad de la vía abierta. **Objetivos:** Presentar los 4 primeros pacientes menores de 15 años operados en el Hospital Clínico de la Universidad Católica por acalasia esofágica vía laparoscópica. **Pacientes y Métodos:** Se analizó los registros clínicos de aquellos pacientes menores de 15 años, sometidos a una miotomía de Heller laparoscópica entre 1995 y 2003. Se analizó el sexo y la edad, las enfermedades asociadas, el tiempo de evolución de la enfermedad, tratamientos previos y su resultado, el peso, la talla, el índice de masa corporal, la baja de peso debido a la enfermedad, el estudio preoperatorio, los resultados quirúrgicos y el seguimiento. **Resultados:** Tres hombres y una mujer con una edad promedio de 14 años. Dos habían recibido tratamiento previo con inyección de toxina botulínica, con resultados satisfactorios en forma transitoria. No se requirió conversión a cirugía abierta ni hubo morbilidad postoperatoria. Todos los pacientes tienen seguimiento actualizado y se encuentran conformes con los resultados. **Conclusiones:** La Miotomía de Heller laparoscópica mantiene la efectividad de la cirugía abierta con una baja morbilidad postoperatoria y buenos resultados funcionales.

**(Palabras clave:** Acalasia esofágica en niños, miotomía de Heller laparoscópica).

Rev Chil Pediatr 75 (2); 153-158, 2004

### Laparoscopic treatment of oesophageal achalasia in children: an analysis of 4 cases

*Background: Oesophageal achalasia has a low incidence and prevalence in the general population, in children it is even rarer. While it's aetiology is unclear, an alteration in the submucosal*

1. Profesor adjunto del Departamento de Cirugía Digestiva, División de Cirugía. Departamentos de Cirugía Digestiva y Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
2. Profesor auxiliar del Departamento de Cirugía Digestiva, División de Cirugía. Departamentos de Cirugía Digestiva y Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
3. Profesor titular del Departamento de Cirugía Digestiva, División de Cirugía. Departamentos de Cirugía Digestiva y Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
4. Residente de Cirugía General. Departamentos de Cirugía Digestiva y Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.
5. Profesor adjunto del Departamento de Pediatría. Departamentos de Cirugía Digestiva y Pediatría. Facultad de Medicina. Pontificia Universidad Católica de Chile.

Trabajo recibido el 15 de diciembre de 2003, devuelto para corregir el 8 de enero de 2004, segunda versión el 18 de marzo de 2004, aceptado para publicación el 22 de marzo de 2004.



*oesophageal plexus has been observed. Although multiple treatments exist, surgery has been demonstrated to be the best option. Laparoscopic surgery diminishes the hospital stay, the complications, and it is as effective as open surgery. Objective: To present the first 4 patients younger than 15 years who underwent a laparoscopic Heller's myotomy for oesophageal achalasia. Patients and methods: We analyzed the clinical records of children younger than 15 who underwent laparoscopic Heller's myotomy between 1995 and 2003. Sex, age, associated illnesses, the period of evolution of the condition, previous treatments and results, weight, size, body weight index, preoperative studies, surgical results and follow-up. Results: 3 boys and 1 girl with a mean age of 14 yrs, 2 had previous treatment with injections of botulin toxin, with satisfactory transitory results. There was no post-operative morbi-mortality, and all were satisfied with the operation. Conclusions: The laparoscopic Heller's myotomy maintains the effectiveness of open surgery, with a low post-operative morbimortality and with good functional results.*

**(Key words:** Oesophageal achalasia in children, laparoscopic Hellers miotomy)  
*Rev Chil Pediatr 75 (2); 153-158, 2004*

## INTRODUCCIÓN

La acalasia esofágica se caracteriza fundamentalmente por una falta de relajación del esfínter esofágico inferior (EEI). Además puede existir un aumento del tono del EEI y una aperistalsis esofágica secundaria<sup>1</sup>. No existe una etiología clara<sup>2</sup>, sin embargo, se ha asociado a enfermedad de Chagas<sup>3</sup>. Su incidencia es baja en la población general (1 por 100 000 habitantes)<sup>2</sup> y de estos 3 a 4%<sup>4</sup> son niños.

El diagnóstico requiere un alto grado de sospecha y se basa en las características clínicas del paciente. El estudio se inicia en la mayoría de los casos con una endoscopia digestiva alta pero se confirma habitualmente con una manometría esofágica<sup>5,6</sup>.

El principal objetivo del tratamiento es disminuir la sintomatología corrigiendo la obstrucción funcional del EEI. Esto se puede obtener con el uso de relajantes del EEI, mediante una dilatación forzada endoscópica del EEI o con cirugía<sup>7</sup>.

El tratamiento quirúrgico es el que tiene mejores resultados a largo plazo<sup>8</sup>. La vía de abordaje puede ser una laparotomía, laparoscopia o toracoscopia y con o sin un procedimiento antirreflujo asociado. Cuando la enfermedad está avanzada incluso puede ser necesario realizar una esofagectomía<sup>7</sup>.

El objetivo de este trabajo es presentar la experiencia preliminar del Hospital Clínico de la Universidad Católica en el tratamiento de esta enfermedad mediante miotomía de Heller modificada, por vía laparoscópica, en menores de 15 años.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Entre enero de 1995 y agosto del 2003 han sido operados, por vía laparoscópica, por acalasia esofágica 24 pacientes en nuestro hospital. De este grupo, cuatro pacientes son menores de 15 años, los cuales, se analizan en este trabajo. A todos se les realizó una miotomía de Heller modificada<sup>9</sup>.

Se analizó el sexo y la edad, las enfermedades asociadas, la clasificación de la Asociación Americana de Anestesiología (ASA), el tiempo de evolución de la enfermedad, tratamientos previos y su resultado, el peso, la talla, el índice de masa corporal (peso (kg)/talla<sup>2</sup> (mts)) y la magnitud de la baja de peso debido a la enfermedad. Los síntomas se evaluaron mediante una encuesta que incluyó la presencia de disfagia, dolor retroesternal y regurgitación; cada uno de los síntomas recibió un puntaje (0 a 3 puntos), si no estaba presente, si se presentaba en forma ocasional, a diario o en cada comida, respectivamente.

Como estudio diagnóstico se les realizó a todos los pacientes una endoscopia digestiva alta y una manometría esofágica. Se realizó serología para enfermedad de Chagas en forma selectiva y una radiografía de esófago, estomago y duodeno, cuando se quiso precisar la anatomía esofágica.

A todos los pacientes se les realizó una miotomía de Heller modificada, con sección longitudinal de 4 cm sobre la capa muscular de la cara anterior del esófago y exposición de la mucosa. En todos los pacientes ade-

más se realizó una endoscopia digestiva alta intraoperatoria.

En la cirugía se evaluó el tiempo quirúrgico y la necesidad de conversión a cirugía abierta. En la evaluación postoperatoria se consignó el tiempo entre la cirugía y la realimentación, de estadía hospitalaria y la morbilidad operatoria.

Todos los pacientes tienen seguimiento por su médico tratante. Además, se les realizó una encuesta telefónica referida a los síntomas, el peso actual y se les preguntó el grado de satisfacción con los resultados del tratamiento.

RESULTADOS

El grupo se compone de 4 pacientes, tres hombres y una mujer, con una edad promedio de 14 años, todos ASA I, sin enfermedades asociadas. El tiempo promedio de evolución de la enfermedad fue de 14,75 meses (5-36 meses). Ninguno tenía cirugía abdominal previa. Dos pacientes habían recibido tratamiento previo mediante la inyección de toxina botulínica en el esfínter esofágico inferior, con mejoría transitoria de los síntomas por 6 meses en un caso, desde el inicio de los síntomas. Todos tenían baja de peso, en promedio, de 8,6 kg (3,5-12 kg) y se había producido en un lapso promedio de 7 meses (5-12 meses).

Los principales síntomas preoperatorios fueron disfagia y regurgitación, presentes en todos los pacientes y dolor torácico ocasional en un paciente y a diario en otro.

En todos los pacientes la endoscopia di-

gestiva alta hizo sospechar el diagnóstico de acalasia. En un paciente se realizó serología para enfermedad de Chagas, la cual, fue negativa. En todos los pacientes la manometría esofágica confirmó el diagnóstico de acalasia, al mostrar en todos los pacientes una falta de relajación del EEI. Además, en tres pacientes reveló un aumento de la presión del esfínter esofágico inferior y en otro una disminución del peristaltismo esofágico.

El tiempo quirúrgico promedio fue de 71,25 minutos (45-120), no hubo conversión a cirugía abierta y a todos los pacientes se les realizó una endoscopia digestiva alta en el intraoperatorio, que mostró la zona de la miotomía, confirmó la indemnidad de la mucosa esofágica y certificó la relajación de la unión gastroesofágica. Se utilizó sonda nasogástrica en dos pacientes por un día. No se realizó un estudio con medio de contraste de rutina. Un paciente fue realimentado el primer día post operatorio y tres el segundo día, lo cual, fue bien tolerado. No hubo morbilidad operatoria. El alta al domicilio en tres pacientes fue a los 3 días y en uno a los 6 días postoperatorios, con dieta licuada fraccionada, que se mantuvo por un mes. Luego, todos recibieron una dieta hipercalórica e hiperproteica, con aumento de peso y mejoría de su curva de desarrollo (tabla 1).

Todos los pacientes tienen seguimiento actualizado, el que en promedio es de 34 meses (17 a 63 meses). Los síntomas preoperatorios desaparecieron en todos los pacientes (tabla 2) y ninguno tiene síntomas de reflujo gastroesofágico.

Tabla 1. Características del estado nutricional preoperatorio y actual

Nº Paciente	Baja de peso preop (kg)	Lapso (meses)	Peso preop (kg)	Peso actual (kg)	IMC preop	IMC actual	Seguimiento (meses)
1	3,5	5 meses	38	52	15,7	21,09	63
2	10	12 meses	30	45	13,2	18,02	36
3	12	5 meses	29	42	13,31	18,31	20
4	9	6 meses	32	44	13,49	18,55	17
Promedio	8,6	7 meses	32,25	45,8	13,5	18,9	34

IMC = Índice de masa corporal.



Tabla 2. Síntomas preoperatorios y actuales

Nº paciente	Disfagia preop	Disfagia Actual	Regurgitación preop	Regurgitación Actual	Dolor torácico preop	Dolor torácico Actual	Total preop	Total postop
1	3	0	3	0	2	0	8	0
2	3	0	3	0	0	0	6	0
3	3	0	3	0	0	0	6	0
4	3	0	3	0	1	0	7	0

0= Nunca

1= Ocasional

2= A diario

3= En cada comida

## DISCUSIÓN

La acalasia esofágica es una enfermedad caracterizada por una obstrucción funcional a nivel del esófago distal, debido a una disminución de la relajación del EEI. Además, puede existir una aperistalsis esofágica, un aumento en la presión del EEI al momento de tragar un alimento y/o una dilatación esofágica secundaria<sup>1</sup>.

La incidencia de esta enfermedad es de aproximadamente 1 en 100 000 personas<sup>2</sup>, de los cuales sólo un 3 a 4% son niños<sup>1</sup>. No hay diferencias en la distribución por sexo en la población general, sin embargo, en menores de 15 años se ha observado una mayor frecuencia en el sexo masculino<sup>4,5</sup>, lo cual se confirma en este trabajo.

La etiología de esta enfermedad no está totalmente aclarada, sin embargo, existen reportes que señalan que existiría una degeneración de las células ganglionares en el plexo de Auerbach<sup>2</sup>, una degeneración Walleriana del nervio vago o una reducción del núcleo motor dorsal del nervio vago. También se ha relacionado con una reacción autoinmune contra las células nerviosas<sup>10</sup>, lo cual, habla de una etiología adquirida, en adultos. En niños, cuando la enfermedad se manifiesta en etapas precoces de la vida, hace plantear un probable origen congénito, que sugiere una fisiopatología similar a la enfermedad de Hirschsprung<sup>2</sup>. Además de lo anterior se ha observado su asociación con algunas enfermedades, pero no se ha descrito una presentación fami-

liar<sup>6</sup>. En nuestra serie no hay asociación con otras enfermedades ni tampoco de tipo familiar.

Habitualmente los pacientes se presentan con disfagia ilógica, regurgitación y baja de peso, lo cual, la mayoría de las veces se confunde con reflujo gastroesofágico.

El diagnóstico de la enfermedad requiere una alta sospecha, dado su baja frecuencia<sup>1</sup>. Usualmente el estudio diagnóstico se inicia con una endoscopia digestiva alta. En esta se puede apreciar una falta de relajación del EEI y una dificultad relativa para franquear el EEI. Además, se puede evidenciar una esofagitis secundaria en el tercio inferior. Algunos autores recomiendan la toma de biopsia, porque esta enfermedad se ha asociado a la aparición de cáncer de esófago cuando la enfermedad tiene una duración mayor de 10 años<sup>11</sup>, lo cual en el grupo pediátrico es muy infrecuente.

Posteriormente, se debe realizar una manometría esofágica, que confirma el diagnóstico, al demostrar una falta de relajación del EEI. También se puede observar un aumento de la presión a nivel del EEI o una alteración de la motilidad esofágica distal<sup>6</sup>. Si se quiere definir con más detalle la anatomía esofágica se puede solicitar una radiografía de esófago, estómago y duodeno, que puede mostrar una dilatación esofágica, una disminución de la velocidad de vaciamiento esofágico o un aguzamiento (en pico de pájaro) en el tercio distal del esófago<sup>5</sup>. En nuestro centro se ha solicitado en casos seleccionados la detección de enfermedad de

Chagas, dado su alta asociación con esta enfermedad<sup>3</sup>, siendo negativa en el paciente en cuestión.

El tratamiento puede ser con fármacos o necesitar algún procedimiento como la inyección de toxina botulínica en el EEI, el uso de dilatadores esofágicos o cirugía realizando una miotomía esofágica. Esta se puede realizar vía abierta, toracoscópica o laparoscópica. Además se le puede asociar algún procedimiento antirreflujo. Cuando la enfermedad está avanzada puede ser necesario realizar una esofagectomía o una cardioplastia<sup>7</sup>.

El tratamiento con dilatadores esofágicos debe ser realizado en forma repetida, con el consiguiente riesgo de perforación. Es difícil de realizar en niños y se ha demostrado que la cirugía tiene un mejor resultado<sup>7,8</sup>.

La inyección de toxina botulínica en el EEI tiene un efecto transitorio (aproximadamente 6 a 8 meses)<sup>12,13</sup>, lo cual, hace discutible su uso en niños. Además hace más difícil el tratamiento quirúrgico, ya que dificulta la separación de los planos muscular y mucoso. En el caso de ser indicada, debe hacerse para preparar al niño para un tratamiento quirúrgico definitivo, con el fin de obtener un mejor estado nutricional.

El mejor tratamiento es la cirugía<sup>2,3,4</sup>. El abordaje laparoscópico debe ser utilizado de rutina porque permite un fácil acceso al tercio inferior del esófago, permite realizar algún procedimiento antirreflujo, evita la necesidad de instalar una pleurostomía, disminuye el dolor postoperatorio y las complicaciones de tipo respiratorio que se pudieran producir, favorece el alta precoz y por lo tanto un rápido reintegro a la vida habitual<sup>1</sup>. Compartimos la opinión de algunos autores<sup>4,13,14</sup>, que aconsejan realizar una endoscopia intraoperatoria luego de realizar la miotomía, lo que permite observar si la miotomía está completa y si la mucosa esofágica está indemne y por lo tanto disminuye las posibles complicaciones que se pudieran producir luego de una lesión en la mucosa. Pensamos que realimentar precozmente a los pacientes no se asocia a morbilidad y además nuestra experiencia ha demostrado que el uso de sonda nasogástrica en el postoperatorio no es necesaria.

Algunos autores<sup>1,9,15</sup> proponen realizar un procedimiento antirreflujo, porque existiría un 20 a 30% de los pacientes que a largo plazo tendrían reflujo gastroesofágico. Creemos

que esta afirmación es discutible, porque agregar un procedimiento antirreflujo formal a pacientes con aperistalsis esofágica puede agravar la disfagia en el postoperatorio. Nuestra experiencia es que nuestros pacientes tienen un bajo porcentaje de reflujo gastroesofágico como lo avala la experiencia de Sharp<sup>16</sup>, en más de 100 pacientes operados, por lo que nuestra conducta actual es no adicionar otro procedimiento, pero sí tener un seguimiento estrecho con el fin de detectar esta complicación en forma precoz. Creemos que un abordaje anterior, con poca movilización de la unión gastroesofágica, distorsiona poco la anatomía y se acompaña de un porcentaje de reflujo gastroesofágico bajo. En un balance entre disfagia y un poco de reflujo gastroesofágico debe preferirse este último, pues puede ser tratado fácilmente con medicamentos.

Los principales objetivos del parche de Dor son prevenir la fístula esofágica en el caso de una perforación y mantener separados los bordes, evitando la eventual aproximación de la musculatura esofágica<sup>9</sup>. En el primer caso creemos que el uso de la endoscopia digestiva alta en el intraoperatorio nos permite observar y resolver esta complicación en forma precoz y en el segundo caso, no existen estudios en niños que confirmen este hecho a largo plazo, por lo que pensamos que se puede evitar en el abordaje inicial.

## REFERENCIAS

- 1.- Allen K, Ricketts R: Surgery for achalasia of the cardia in children: The Dor-Gavrilu procedure. *J Pediatr Surg* 1992; 27: 1418-21.
- 2.- Vane D, Cosby K, West K, Grosfeld J: Late results following esophagomyotomy in children with achalasia. *J Pediatr Surg* 1988; 23: 515-9.
- 3.- Pérez G, Ibáñez L, Kronberg U, et al: Miotomía laparoscópica en pacientes con acalasia esofágica. *Rev Chil Cir* 2000; 52: 382-8.
- 4.- Porras G, Hernández M, Izundegui G, Porras J: Selecting the surgical procedure for simple and complicated esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1595-7.
- 5.- Myers N, Jolley S, Taylor R: Achalasia of the cardia in children: A worldwide survey. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1375-9.
- 6.- Tovar J, Prieto G, Molina M, Arana J: Esophageal function in achalasia: Preoperative and postoperative manometric studies. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 834-8.



- 7.- *Braghetto I, Csendes A, Burdiles P, Korn O, Valera J*: Manejo actual de la acalasia del esófago: revisión crítica y experiencia clínica. *Rev Med Chile* 2002; 130: 1055-66.
- 8.- *Csendes A, Braghetto I, Henríquez A, Cortés C*: Late results of a prospective randomised study comparing forceful dilatation and oesophagomyotomy in patients with achalasia. *Gut* 1989; 30: 299-304.
- 9.- *Csendes A*: Acalasia del esófago. En: *Patología benigna del esófago*. Braghetto I., Csendes A. (eds), Ed. Mediterráneo, Santiago; 1989: 127-33.
- 10.- *Komizky Y, Heller I, Isakov A, Shapira I, Topilsky M*: Case report: Dysphagia with multiple autoimmune disease. *Clin Rheumatol* 2000; 19: 321-3.
- 11.- *Dietrich B, Brücher M, Stein H, Bartels H, Feussner H, Siewert J*: Achalasia and Esophageal Cancer: Incidence, Prevalence, and Prognosis *World J Surg* 2001; 25: 745-9.
- 12.- *Esposito C, Mendoza-Sagaon M, Roblot-Maigret B, Amici G, Desruelle P, Montupet P*: Complications of laparoscopic treatment of esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2000; 35: 680-3.
- 13.- *Holcomb G, Richards W, Riedel W*: Laparoscopic esophagomyotomy for achalasia in children. *J Pediatr Surg* 1996, 31: 716-8.
- 14.- *Patti M, Albanese C, Holcomb G, et al*: Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1248-51.
- 15.- *Rothenberg S, Partrick D, Bealer J, Chang J*: Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 808-10.
- 16.- *Sharp K, Khaitan L, Scholz S, Holzmann M, Richards W*: 100 Consecutive minimally invasive Heller myotomies: Lessons learned. *Ann Surg* 2002; 235: 631-9.