

Seminario Central

Miércoles, 22 de noviembre de 2006

Dra. Maccagni, M. Carla

Antecedentes: Hipertensión Arterial

Asma

- E.A.:
 - Disfagia de 5 años de evolución
 - Pirosis, tratado con ranitidina e HO de aluminio
 - Dolor retroesternal y cuadros sincopales hace 1 año
 - Tratamiento: omeprazol y nifedipina
 - Peso conservado

Estudios Diagnósticos

- VEDA (11/01): funditis petequiral.

SEGD (11/01): esófago de trayecto normal, con buen pasaje de bario
discreta disminución de la distensibilidad,
entre tercio medio y superior

- VEDA (08/03): mucosa coporal congestiva y petequiral

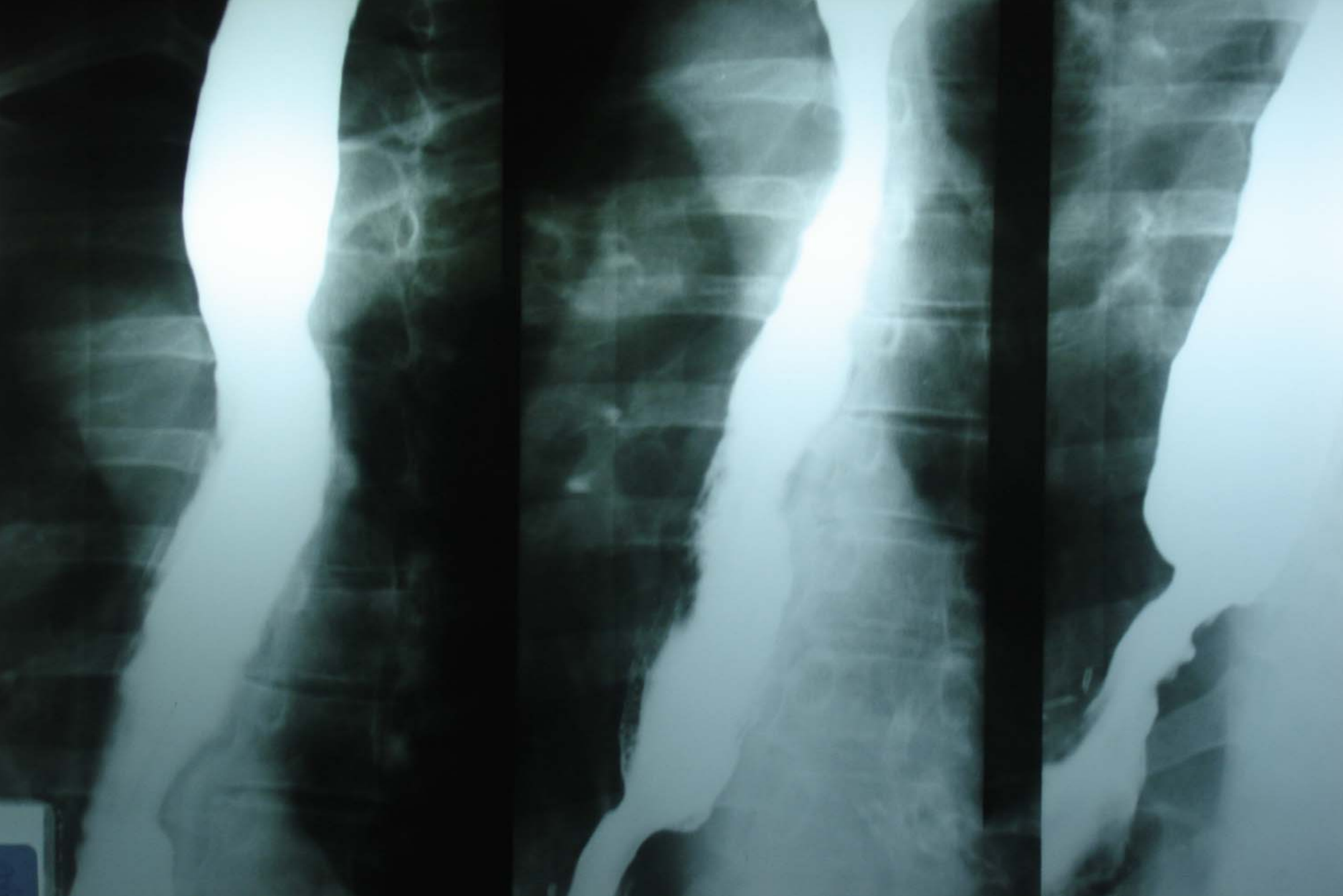
SEGD (12/ 03): sin cambios respecto a la anterior

Estudios Diagnósticos

• VEDA (04/05): s / p

SEGD (09/05): esófago de trayecto conservado proximalmente; pequeñas ulceraciones en la pared, asociado a dilatación del mismo en tercio distal.

• VEDA (02/06): Megaesófago con retención de líquido; ligera dificultad al paso del endoscopio; angulación distal, mucosa preservada





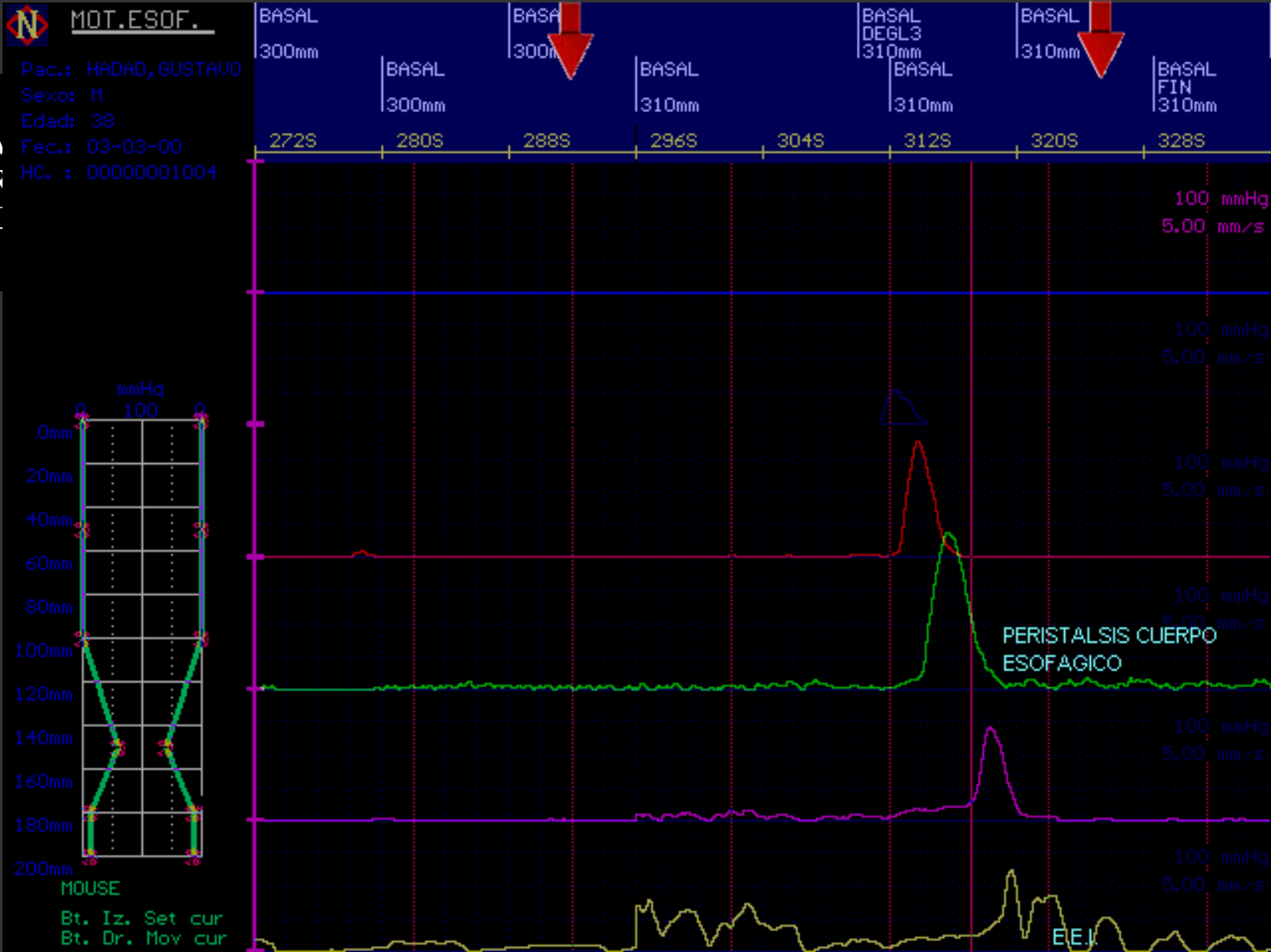


Manometría esofágica (02/06)



MOT.ESOF.
 Pac.: HADAD, GUSTAVO
 Sexo: M
 Edad: 38
 Fec.: 03-03-00
 HC. : 00000001004

N
E
C



Estudios diagnósticos

- TAC (03 / 06): engrosamiento de tercio inferior del esófago
- Laboratorio:

Htto	GB	Glic	Ur	TGP	GOT	FAL	GGT	LDH	Iono
42	6400	117	49	18	13	154	27	246	140/ 4,2

Junio, 2006: H. Posadas (Dra. Salis)

- Rx Vaciamiento esofágico: importante retardo en el vaciamiento esofágico, con remanente de sustancia baritada después de 5 min
- Manometría: esfinter hipertensivo, con relajación inconstante
Aperistalsis del cuerpo esofágico
- Diagnóstico de *acalasia*
Se sugiere dilatación neumática o cirugía

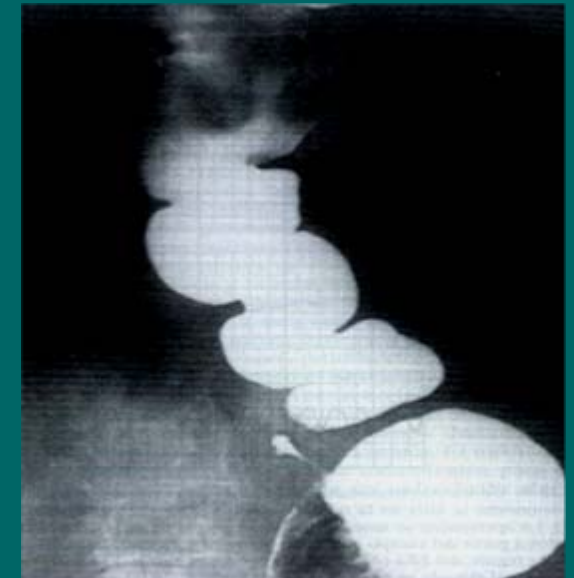
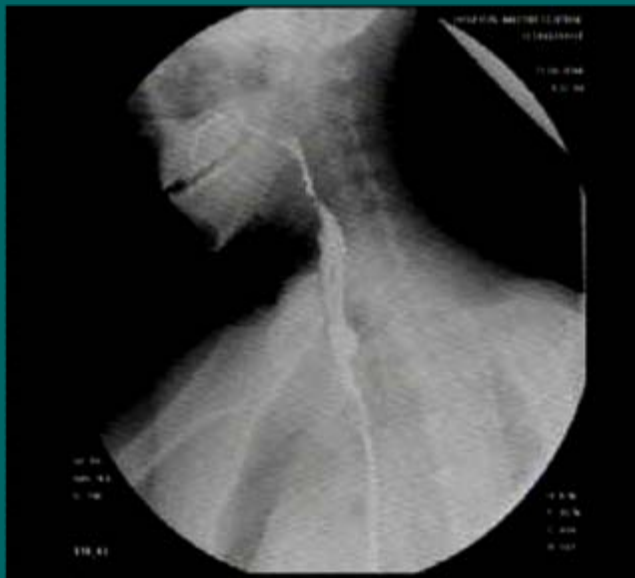
07/09/06:

- Esofagomiotomía laparoscópica, con funduplicatura

Acalasia

Miércoles, 22 de noviembre de 2006

Dra. Maccagni, M. Carla



TRASTORNOS MOTORES ESOFAGICOS

Alteración de la motilidad del cuerpo esofágico o sus esfínteres,
por exceso o defecto en la actividad
contráctil, o en la secuencia en que ésta se produce

**PRIMARIOS
(TMEP)**

**SECUNDARIOS
(TMES)**

Trastornos motores esofágicos secundarios

Enfermedades del SNC

- ✿ Patología vascular
- ✿ Patología degenerativa
- ✿ Enf. Desmilitinantes
- ✿ Tumorales

Neuropatía periférica

- ✿ Diabética
- ✿ Alcohólica

Enfermedad neuronal intramural

- ✿ Reducción células ganglionares
- ✿ Irritación de células ganglionares

Alteraciones de la placa motora

- ✿ Miastenia gravis

Alteraciones músculoesqueléticas

- ✿ M. esquelético (PMS, DMS)
- ✿ Músculo liso (Esclerodermia)
- ✿ Miopatías metab. (Tirotoxicosis)

Trastornos motores esofágicos primarios

Relajación del EEI

- ✿ *Acalasia clásica*
- ✿ Alteraciones atípicas de relajación del EEI

Incoordinación motora

- ✿ Espasmo esofágico difuso

Hipercontracción

- ✿ Peristalsis sintomática (*nutcracker*)
- ✿ EEI hipertensivo

Hipocontracción

- ✿ Motilidad esofágica inefectiva

ACALASIA

- 1672 *Sir Thomas Willis* describe por primera vez la acalasia
- 1881, *Von Mikulicz* la describe como un problema funcional
- 1929, *Hurt y Rake*, descubren que se debe a la incapacidad del esfínter esofágico inferior para relajarse
- El uso del término *ACALASIA* (falta de relajación) fue propuesto por *Lendrum* en 1937
- En la terapéutica, el paso fundamental se efectuó en 1913, cuando *Heller* describió la cardiomiectomía

ACALASIA DEFINICION

- Enfermedad de etiología desconocida que se caracteriza por *ausencia de peristaltismo del cuerpo esofágico y falta de relajación del EEI tras la deglución*

ACALASIA ETIOLOGÍA

Varias hipótesis, intentan explicar la pérdida de ganglios mientéricos del esófago

- Agentes virales (herpes virus)
- Autoinmune
- Neurodegenerativa
- Genéticas
- Tóxicas

ACALASIA FISIOPATOLOGIA

En condiciones normales el EEI esta cerrado, formando la principal barrera antireflujo

El EEI se relaja ante una gran variedad de estímulos



Deglución
Distensión del esófago
Distensión del estómago

Mediado por
mecanismos neurogénicos

ACALASIA FISIOPATOLOGIA

Tono muscular del EEI (presión de cierre)

```
graph TD; A[Tono muscular del EEI (presión de cierre)] --> B[Mecanismos Miogénicos]; A --> C[Mecanismos Neurogénicos]; B --> D[Concentración de calcio]; C --> E[Inervación colinérgica]; F[Modulación mediada por el vago];
```

Mecanismos Miogénicos

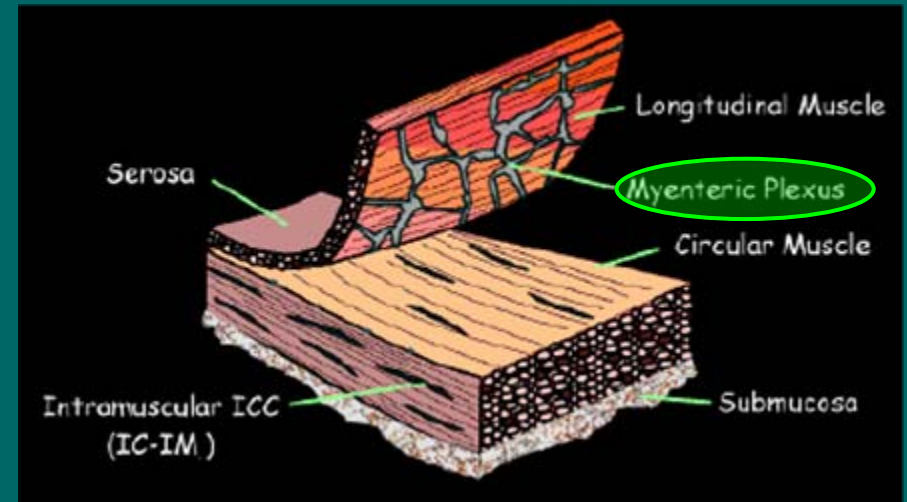
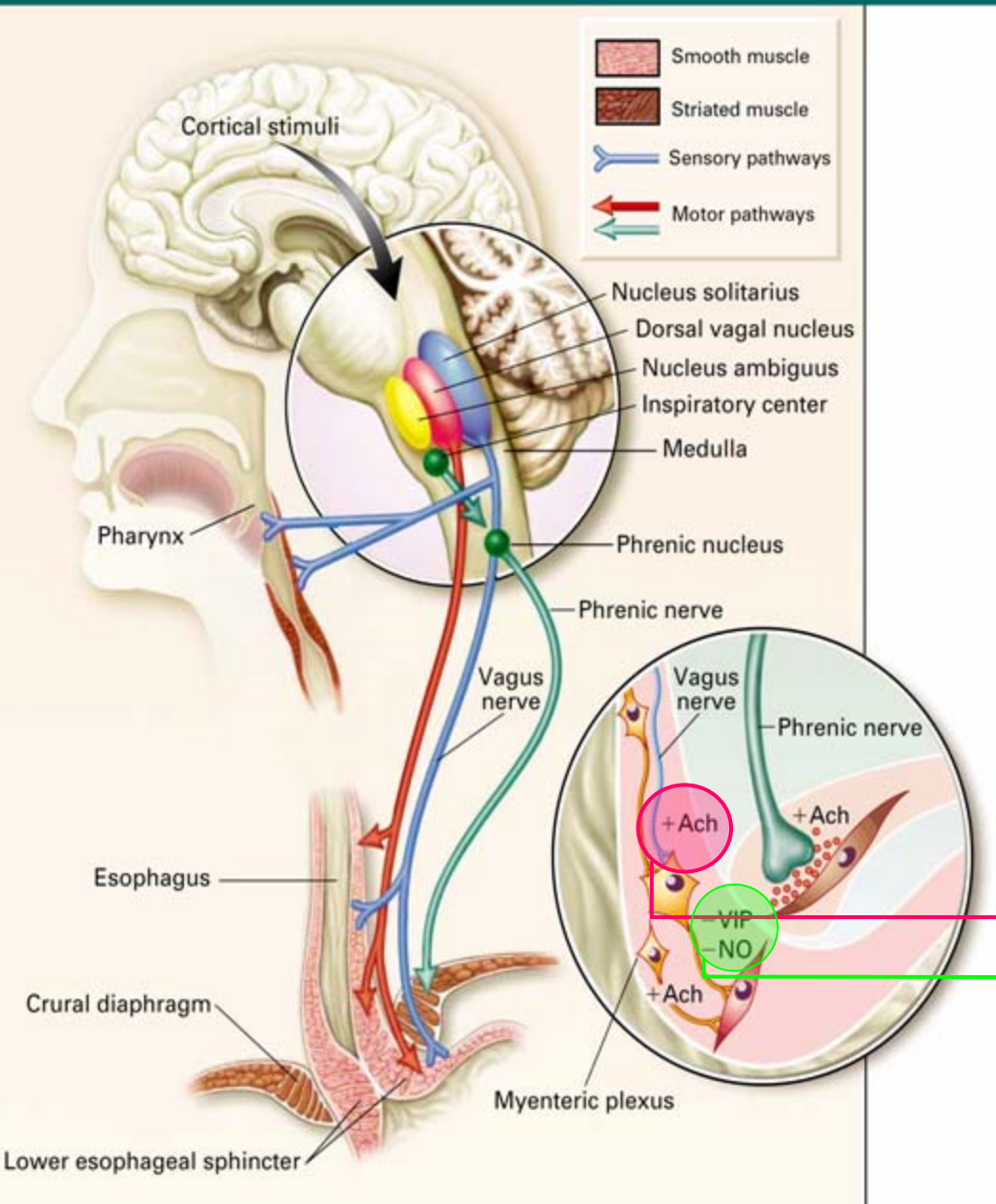
Mecanismos Neurogénicos

Concentración de calcio

Inervación colinérgica

Modulación mediada
por el vago

ACALASIA FISIOPATOLOGIA



NEURONAS MOTORAS EXCITATORIAS
(neurotransmisor presináptico: Ach)

NEURONAS MOTORAS INHIBITORIAS
(neurotransmisor postsináptico: ON, VIP)

ACALASIA FISIOPATOLOGIA

- Estudios patológicos en pacientes con acalasia han demostrado la disminución o ausencia completa de neuronas del plexo mientérico

Smith B. *Gut* 1970.

Wattchow DA. *J Gastroenterol Hepatol* 1996.

Goldblum JR. *Gastroenterology* 1996.

- La preservación de la innervación colinérgica excitatoria implica que la pérdida neuronal característica de la acalasia puede ser selectiva para las neuronas inhibitorias

- La evidencia directa que apoya la pérdida neuronal inhibitoria proviene de estudios inmunohistoquímicos que demostraron la ausencia de VIP y ON sintetasa en especímenes de EEI de pacientes con acalasia.

Aggestrup S, et al. *Gastroenterology* 1983.

Mearin F, et al. *Eur J Clin Invest* 1993.

ACALASIA EPIDEMIOLOGIA

- ✿ Incidencia 0.4 y 1 por 100.000 habitantes
- ✿ Prevalencia 10 casos por 100.000 habitantes
- ✿ Afecta por igual a hombres y mujeres
- ✿ Cualquier edad, máximo entre los 30 y los 50 años

ACALASIA CLINICA

DISFAGIA

REGURGITACION

DOLOR TORACICO

PIROSIS

PERDIDA DE PESO

DISFAGIA

REGURGITACION

DOLOR TORACICO

PIROSIS

PERDIDA DE PESO

- 95% de los casos
- Para sólidos y líquidos
- Retroesternal o subxifoidea
- De larga evolución

ACALASIACLINICA

DISFAGIA

REGURGITACION

DOLOR TORACICO

PIROSIS

PERDIDA DE PESO

- 60% de los casos
- Durante el sueño
- Riesgo de complicaciones pulmonares

ACALASIA CLINICA

DISFAGIA

REGURGITACION

DOLOR TORACICO

PIROSIS

PERDIDA DE PESO

- 50% de los casos
- Más frecuente en fases iniciales
- Mejora con la evolución

ACALASIA CLINICA

DISFAGIA

REGURGITACION

DOLOR TORACICO

PIROSIS

PERDIDA DE PESO

- ❌ No debida a ERGE
- ❌ Por fermentación bacteriana de comida, con formación de ácido láctico

ACALASIA CLINICA

HISTORIA NATURAL

ESTADIO INICIAL

- ◆ Dolor retroesternal
- ◆ Disfagia
- ◆ Regurgitaciones

2ª ETAPA (compensado)

- ◆ Dilatación

3ª ETAPA (descompensación)

- ◆ Gran dilatación
- ◆ Aumento síntomas
- ◆ Pérdida de peso
- ◆ Comp. pulmonares

ACALASIA DIAGNOSTICO

RADIOLOGIA

Estudio baritado (SEGD): **Etapas de Adams**

- *Estadío inicial*
 - Escasa dilatación
 - Escasas contracciones propulsivas
 - Apertura perezosa del EEI





- *Segundo Estadío*
- Esófago dilatado
- Forma fusiforme
- Contracciones no propulsivas
- Extremo distal afilado
- Estasis esofágica



- *Tercer Estadío*

- Dilatación extrema (sigmoides)
- Estasis notable
- Paredes átonas, esbozo de rodilla
- Marcado afilamiento distal
en pico de pájaro

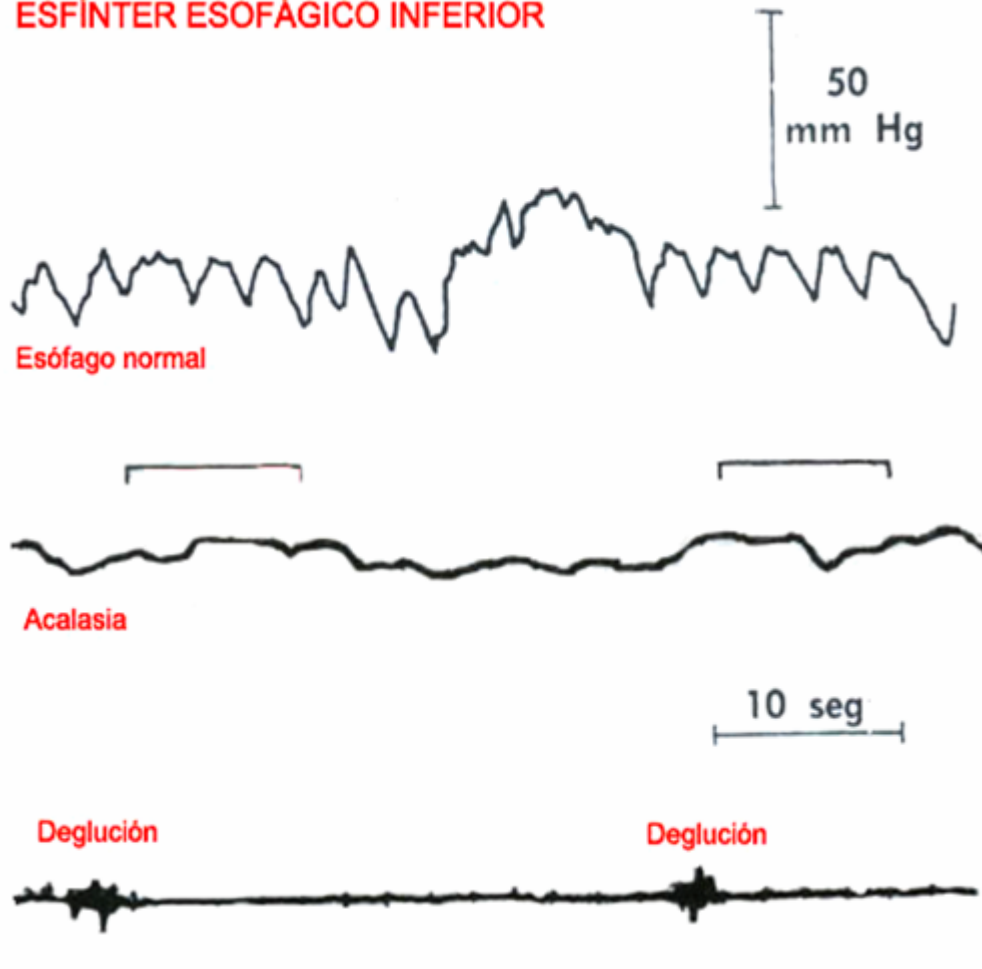


- *Cuarto estadio*
- Esófago dilatado, mas de 10cm
- Aspecto tortuoso
- Dos o más rodillas

ACALASIA DIAGNOSTICO

MANOMETRIA

ESFÍNTER ESOFÁGICO INFERIOR



- ✿ Diagnóstico, en estadios precoces
- ✿ Aperistalsis
- ✿ Relajación incompleta del EEI
- ✿ No diferencia acalasia de neoplasia de cardias

CRITERIOS MANOMETRICOS

- ✿ **Aperistalsis** *
- ✿ Presión de reposo del EEI normal o elevada **
- ✿ **Relajación incompleta del EEI (< 80 %) o inexistente** *
- ✿ Presión basal del cuerpo esofágico elevada (> a la gástrica) **
- ✿ Comportamiento vigoroso del cuerpo esofágico, contracciones de amplitud superior a 60 mmHg, repetitivas, de duración prolongada ***

- ✿ Criterio obligado *
- ✿ Criterios opcionales **
- ✿ Específico de acalasia vigorosa ***

ACALASIA DIAGNOSTICO

ENDOSCOPIA



✚ Siempre debe realizarse, aun con radiología típica

✚ *Objetivos:*

✚ Descartar otras causas de estenosis
(carcinoma de la unión esofagogástrica)

✚ Evaluar la mucosa esofágica antes del
tratamiento

Características:

- ✿ Esfínter cerrado, se atraviesa ejerciendo presión

- ✿ Dilatación y atonía del cuerpo

- ✿ Restos alimenticios

ACALASIA DIAGNOSTICO

ENDOSCOPIA

📌 Debe buscarse con especial interés:

- ✿ Hernia de hiato (gran tamaño contraindica la dilatación neumática)
- ✿ Cándida (tratar antes de cualquier procedimiento)
- ✿ Carcinoma de cardias (origen gástrico)



Causa mas frecuente de pseudo acalasia en EEUU y Europa

Un porcentaje no despreciable de neoplasias son de tipo infiltrativo y no identificables bajo visión endoscópica

TAC

ACALASIA TERAPEUTICA

- ❖ La lesión neural degenerativa no tiene tratamiento
- ❖ La terapia va dirigida a paliar los síntomas y prevenir las complicaciones (pulmonares)

En la actualidad disponemos de cuatro estrategias terapéuticas

- ❖ *Fármacos*
- ❖ *Toxina Botulínica*
- ❖ *Dilatación con balón*
- ❖ *Miotomía*

Tratamiento Farmacológico

Dinitrato de isosorbide
(5 – 10 mg SL)

Nifedipina
(10 – 20 mg SL)

Indicaciones

- 1- Acalasia temprana con mínima disfagia
- 2- Mejorar el estado nutricional, antes de la cirugía
- 3- Respuesta parcial tras dilatación o cirugía
- 4- Contraindicación de tratamiento quirúrgico o dilatación neumática, no respondedores a inyección de Botox

Eficaz 70%, efectos indeseables, taquifilaxia

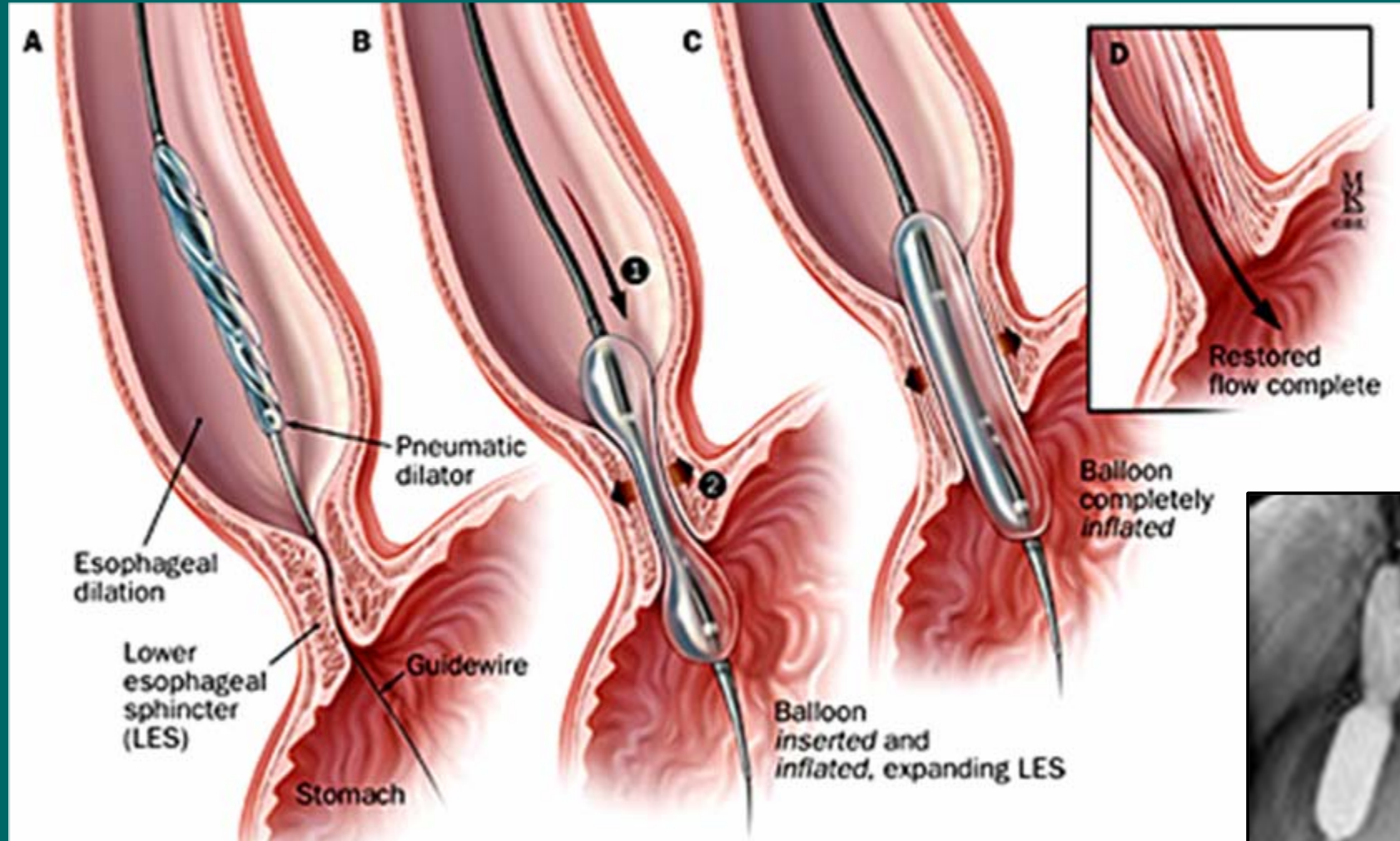
Dilatación neumática

Dilatadores



- Balón de polietileno 10 cm
- Diámetro variable: 30, 35, 40 mm
- Ventaja: baja distensibilidad (alcanzado el diámetro máximo, un aumento de presión no aumenta el calibre)

Dilatación neumática



Dilatación neumática

- El objetivo es la ruptura de fibras musculares lisas del EEI
- Eficacia 60-95 %. Disminuye a la mitad en las dilataciones siguientes
Mejor respuesta a mayor edad y menor tiempo de evolución

Contraindicaciones:

- Hernia hiatal grande
- Divertículo epifrénico
- Dilatación > 7 cm

Perforación

3-5 %

Mortalidad: 0,3-1 %

Otras: Hematoma intramural
Dolor torácico prolongado
ERGE (25-35 %)

Toxina botulínica



- Pasricha PJ et al. describieron su utilización por primera vez en 1992

Lancet 1993.

- De las 7 toxinas producidas por la cepa toxigénica de *Clostridium Botulinum* (serotipos A, B, C, D, E, F y G) la que se utiliza es el serotipo A

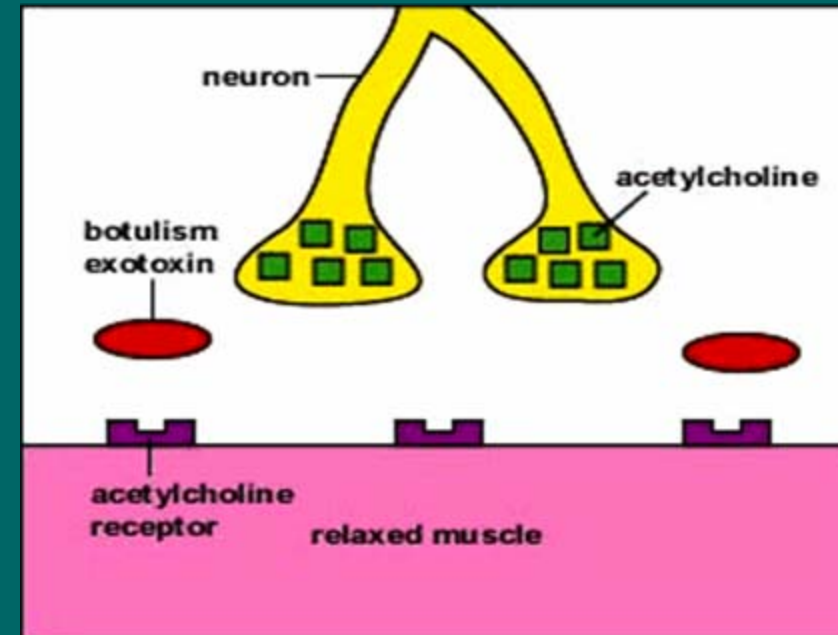
Toxina botulínica

- ◆ Tiene afinidad selectiva por terminaciones presinápticas periféricas

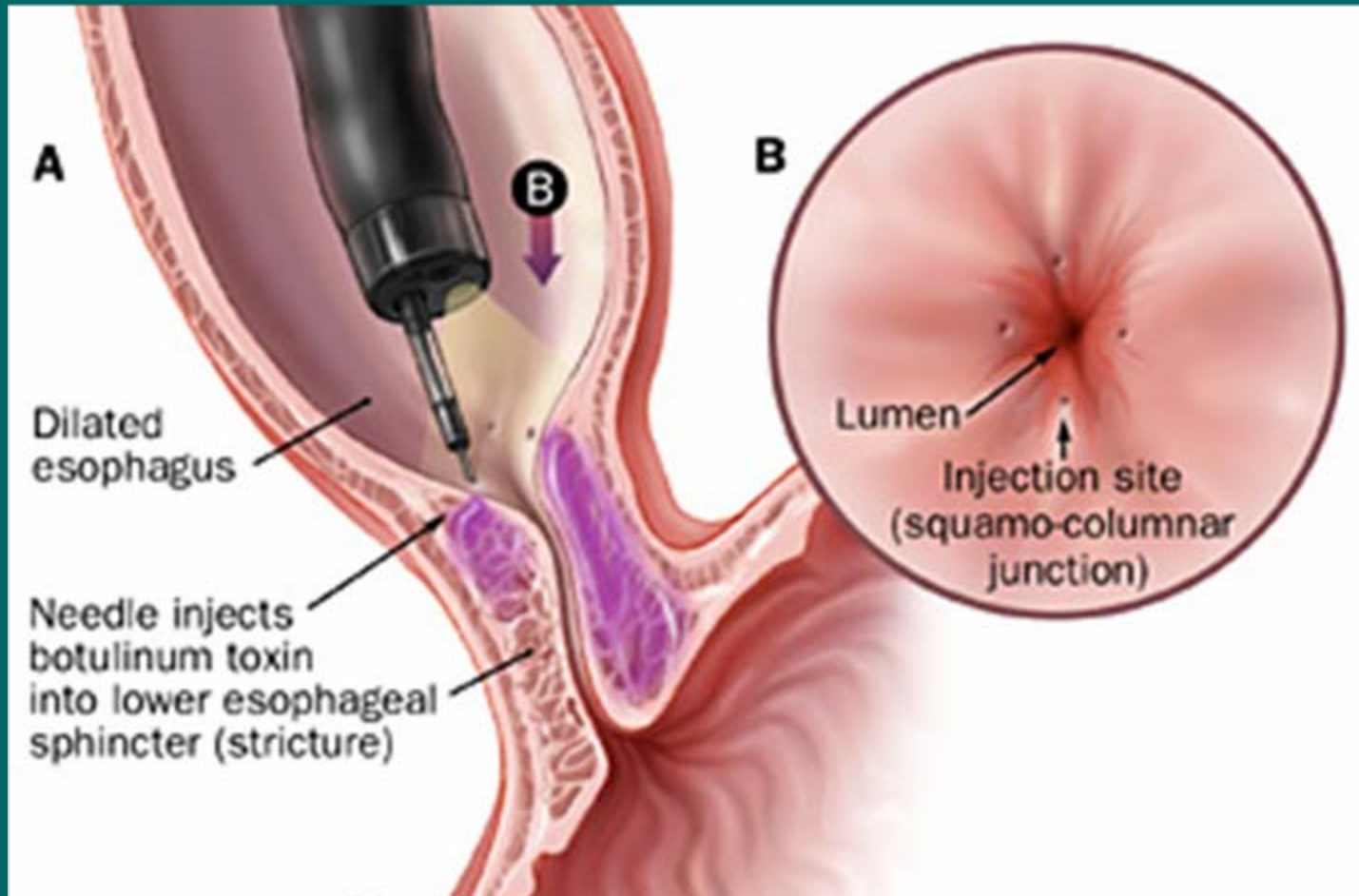
Ejerce una acción enzimática sobre una proteína de membrana (SNAP-25), y bloquea su funcionamiento

Impide el paso de acetilcolina al citosol

Esto bloquea la salida de acetilcolina produciendo parálisis flácida de la placa neuromuscular



Toxina botulínica



Inyección de 80 – 100 UI de Botox®

Eficacia 60 % - 85 %

50 % reapareción de síntomas en 6 – 12 meses

Toxina botulínica

- Acción eficaz y potente, pero reversible, en 3 -6 meses la placa es reinervada
- Reservada a pacientes en los que no se puede realizar dilatación neumática o con elevado riesgo quirúrgico
- Efectos secundarios:
 - ✦ molestia o dolor torácico
 - ✦ ERGE < 5 %

Miotomía

- Heller, en 1913, realizó la primera miotomía (doble miotomía longitudinal en esófago terminal)

Grenzgebeiten der Medizin und Chirurgie

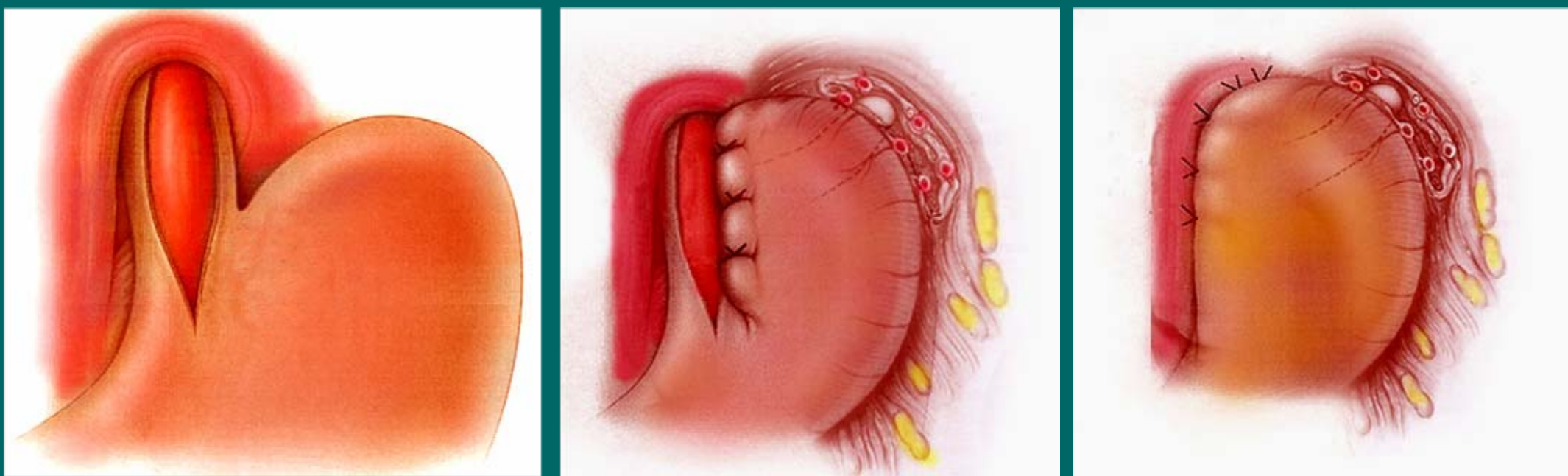
- 1923, Zaajer, redujo la miotomía a una sola

Ann Surg

- Ancona E, Peracchia A, Zaniotto G, introdujeron la cardiomiotomía laparoscópica con funduplicatura anterior antirreflujo

Surg Endosc 1993.

Miotomía anterior de Heller



- ◆ Insición de fibras musculares lisas hasta la mucosa, de 1cm por encima del estómago hasta 5-6 cm
- ◆ Resultados 80-90%
- ◆ RGE 10 %, resuelve con funduplicatura

Miotomía laparoscópica



- ✦ Con funduplicatura laxa de Toupet
- ✦ Resultados 85-90 %
(similares a la miotomía anterior)
- ✦ Disfagia 10%. La mejoría disminuye con el tiempo
- ✦ RGE 10%. Aumenta después de 10-20 años

Miotomía

Indicaciones:

- ✦ Fracaso de dilatación neumática (2-3)
- ✦ Perforación durante dilatación
- ✦ Hernia hiatal o divertículo epifrénico
- ✦ Niños o pacientes no colaboradores

Complicaciones:

- ✦ Perforación (temprana)
- ✦ Reflujo gastroesofágico
- ✦ Disfagia grave (funduplicatura muy tensa)

Mortalidad 2 %

Miotomía vs Dilatación neumática

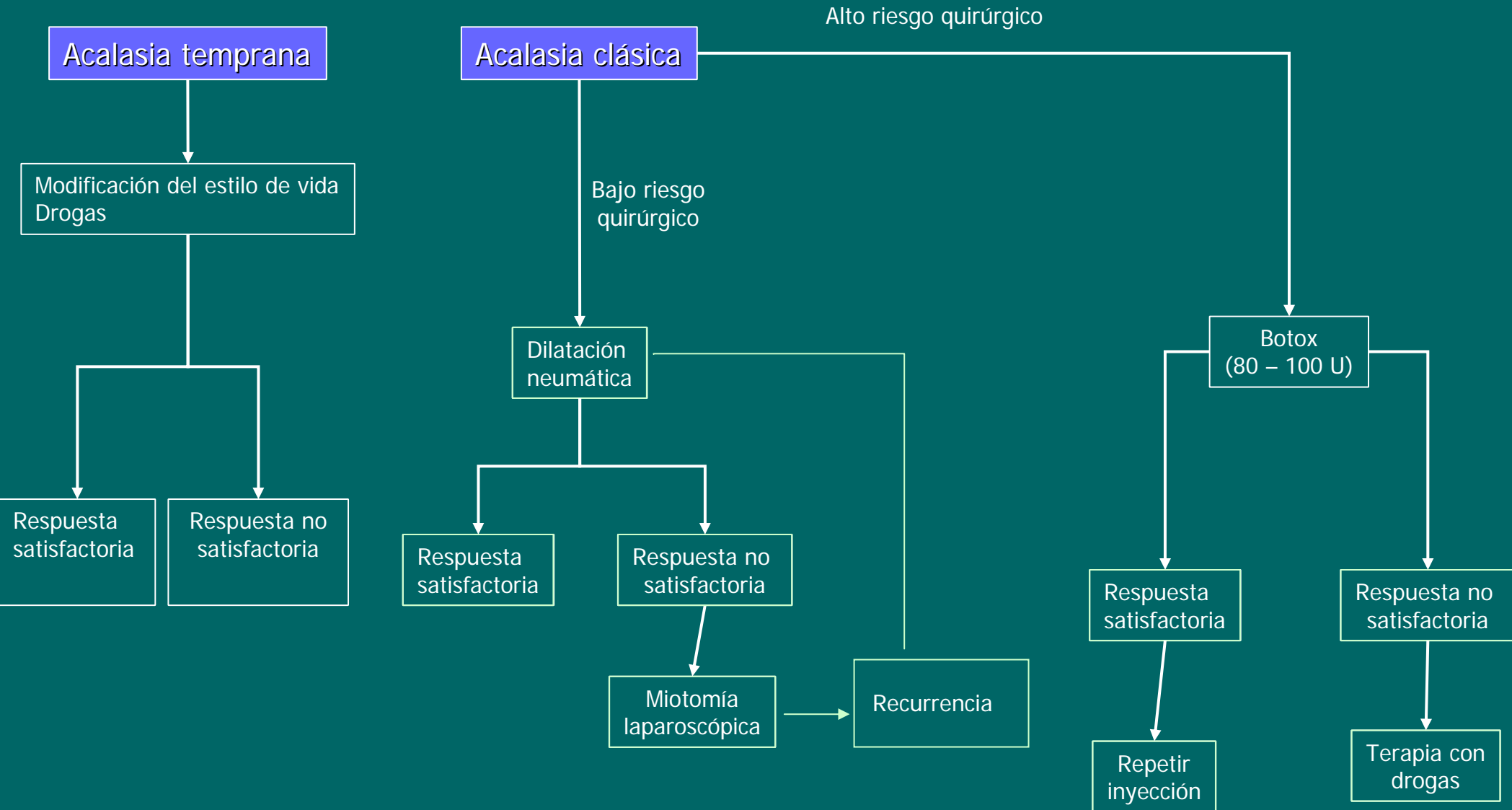
- Los pacientes jóvenes serían beneficiados con miotomía laparoscópica
En situaciones especiales requerirían 2 o mas dilataciones con balón
- En pacientes añosos, con evolución corta de síntomas, la dilatación neumática es de primer elección, y en la mayoría de los casos la cirugía no es necesaria

J.H.Schneider, J Clin Gastroenterol, 2006

- Las intervenciones subsecuentes luego de tratamiento inicial de la acalasia es común. El riesgo de intervenciones posteriores es mayor en la dilatación neumática que en la miotomía

Steven R. Lopushinsky – JAMA, 2006

ALGORITMO



BIBLIOGRAFIA

- *Schneider, JH, Diagnostic and multimodale therapy of patients with achalasia, J Clin Gastroenterol 2006; 40: 4*
- *Steven R., Pneumatic Dilatation and Surgical Myotomy for achalasia, JAMA, 2006; 296:18*
- *Clouse RE, Staiano A. Manometric patterns using esophageal body and lower sphincter characteristics: findings in 1013 patients. Dig Dis Sci 1992; 37: 289-296.*
- *Kahrilas PJ, Clouse RE, Hogan WJ. American Gastroenterological Association technical review on the clinical use of esophageal manometry. Gastroenterology 1994; 107: 1.865-1.884.*
- *Kaye MD. Anomalies of peristalsis in idiopathic diffuse oesophageal spasm. Gut 1981; 22: 217-222.*
- *Spechler SJ. AGA technical review on treatment of patients with dysphagia caused by benign disorders of the distal esophagus. Gastroenterology 1999; 117: 233-254.*
- *Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia. Comparison and efficacy. J Clin Gastroenterol 1998; 27: 21-35.*

BIBLIOGRAFIA

- Podas T et al. Achalasia: a critical review of epidemiology studies. Am J Gastroenterology 1998;93:2345-2347
- Achkar E Achalasia. Gastroenterologist 1995; 3 273- 288
- Mearin F , et al. Patient with achalasia lack nitric oxide synthase in the Gastro-oesophageal junction. Eur J clin Invest 1993, 23 724- 728
- Abid Set al. Treatment of achalasia: The best of both worlds. Am J Gastroenterology 1994; 89: 979- 985
- Eckardt VF, et al Pneumatic dilatation for achalasia: late results of a Prospective follow up investigation Gut 2004;53: 629- 633



Muchas Gracias