

Presentación de Caso

Hospital Pediátrico Universitario Provincial Octavio de la Concepción y la Pedraja

Presentación de un caso con acalasia cricofaríngea congénita

Presentation of a Case with Congenital Cricopharyngeal Achalasia

Mavil Isabel Benitez Fernández¹, Félix Acosta Figueredo², Antonia Maria Salermo Reyes³, Luisa Maria Seda Martínez⁴, Ernesto Palma Ângulo⁵, Pablo Medina Labrada⁶

- 1 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Provincial Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín
- 2 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Provincial Octavio de la Concepción y la Pedraja Holguín
- 3 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Provincial Octavio de la Concepción y la Pedraja. Máster en Atención Integral al Niño. Holguín
- 4 Especialista de Primer Grado en MGI. Auxiliar. Máster en Longevidad Satisfactoria. Universidad de Ciencias Médicas Holguín
- 5 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Instructor. Hospital Pediátrico Universitario Provincial. Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín
- 6 Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Auxiliar. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital Pediátrico Universitario Provincial Octavio de la Concepción y la Pedraja. Holguín

RESUMEN

Se presentó una paciente de 52 días de nacida con acalasia cricofaríngea congénita, con el siguiente cuadro clínico: tos, falta de aire, de salida de los alimentos por fosas nasales y curva de peso estacionaria. El diagnóstico se realizó mediante estudio contrastado con bario. La acalasia cricofaríngea congénita es una enfermedad rara ⁽¹⁾

Palabras clave: acalasia cricofaríngea

ABSTRACT

A -52 days old female patient with congenital cricopharyngeal achalasia was presented in this paper. Several clinical manifestations were observed such as cough, shortness of breath, nasal reflux, and loss of weight. The diagnosis was done by barium studies. Congenital cricopharyngeal achalasia is a rare disease.

Key words: cricopharyngeal achalasia.

INTRODUCCIÓN

Los trastornos motores esofágicos (TME), se presentan como anormalidades de la motilidad, causada por una alteración en los mecanismos del control neuro-hormonal o muscular del cuerpo esofágico y de sus esfínteres ⁽²⁻⁴⁾.

El diagnóstico se comprueba mediante esofagometría. La clasificación más sencilla es la propuesta por Vantroppen y Helleman ⁽⁵⁻⁶⁾.

Primarios:

Aquí se incluyen la acalasia, el espasmo difuso esofágico idiopático, la peristalsis esofágica sintomática y las formas intermedias y de transición.

En enfermedades generalizadas: miopatías, lesiones del sistema nervioso central, neuropatías periféricas y la pseudo obstrucción intestinal.

La acalasia cricofaríngea pertenece a los desordenes motores disquinéticos, su etiología se desconoce y podría estar relacionada con alteraciones de los plexos nerviosos intramurales ⁽²⁻⁶⁾.

Este término fue introducido por Asherson en 1950 ⁽⁶⁾ y se caracteriza porque el esfínter esofágico superior (EES) no se relaja tras la deglución y probablemente se deba a una alteración de la inervación colinérgica a nivel de la unión faringoesofágica. Se ha descrito como fenómeno aislado y también como secundario a enfermedades tales como: poliomielitis, miopatías tirotóxicas, parálisis bilateral de los recurrentes y parálisis bulbar ⁽⁴⁻⁵⁾. Clínicamente se traduce por disfagia orofaríngea. Cuando se presenta de forma congénita, aparece un cuadro muy llamativo en las primeras semanas de vida.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente L.R.R. de raza blanca, femenina, de 52 días de edad, nacida de parto eutócico a término, peso 3000 grs. y APGAR 8-9; la madre refiere que al lactar, nota salida de leche por la nariz, acompañada de tos y falta de aire. Atendida en su área y remitida a nuestra institución, con diagnóstico de estenosis esofágica cervical.

Examen físico:

Piel y Mucosas: húmedas y normocoloreadas.

Aparato respiratorio

No disnea, no tiraje, no cianosis. Murmullo vesicular rudo, no estertores. F.R:32xmin.

Aparato cardiovascular:

Ruidos cardiacos rítmicos y bien golpeados, no soplo. F.C:130latxmin.

Abdomen: blando, depresible, no visceromegalia.

Sensorio: libre.

Fontanela: normotensa.

COMPLEMENTARIOS:

Hb: 139 gr/l.

Eritro: 33 mm/h.

Urocultivo: Negativo.

Rayo x de esófago contrastado



Figura: 1

Se observó paso de contraste de esófago a nasofaringe y la imagen de estenosis de 1-2 mm de longitud a nivel del cricofaríngeo, resto de la luz esofágica normal, (Fig.1).

Rayo x de estómago y duodeno: (T.V.) No reflujo gastro-esofágico, patrón mucoso de estómago y duodeno normal.

Ultrasonido abdominal: normal.

Examen de orofaringe: no alteraciones de la motilidad del velo del paladar, no fisura palatina.

Endoscopia de hipofaringe, laringe y esófago con tubo rígido, normal.

Al no encontrar estenosis, se pensó que la paciente tenía un trastorno motor del esfínter superior del esófago, y se procede a discutir el caso por Gastroenterología, Otorrinolaringología y Cirugía Pediátrica. Se realizó gastronomía para su alimentación y prevención de bronco-aspiración. Mejoró su estado general y comenzó a ganar de peso, se logró a los 17 días de ingreso un peso de 3,1 kg y talla de 52 cm. para un 10 percentil, se egresó y se sigue cada dos meses.

Primera consulta:

Peso 4.5kg, toma bien y sólo presenta tos sin salida del líquido por la nariz.

Rayo x esófago contrastado evolutivo

La longitud del espasmo ha disminuido en comparación con el inicial. No reflujo de líquido hacia nasofaringe.

Consultas evolutivas:

A los siete meses. Peso 6 kg. Alimentación oral; se retira gastrotomía.

A los 28 meses: Peso 12 kg, desarrollo psicomotor normal, no dificultad a la deglución.

Rayo x de esófago contrastado evolutivo (Fig-2) esófago en toda su trayectoria con buena luz, no presencia de espasmo cricofaríngeo.

A los 7 años: desarrollo pondoestatural normal sin trastornos a la deglución.



Figura 2

DISCUSIÓN

La acalasia cricofaríngea es una afección infrecuente. El diagnóstico se realiza por el cuadro clínico, rayo x del esófago, manometría y endoscopia.

En este caso la clínica estuvo dada por: tos, falta de aire y salida de los alimentos por la nariz; lo cual coincidió con la literatura revisada ⁽¹⁻²⁻⁴⁾.

El estudio radiográfico presentó una imagen de seguimiento fino en la unión faringo-esofágica, con paso de contraste a la nasofaringe; estómago y duodeno, normales, aspecto reflejado por otros autores ⁽⁴⁻⁶⁾. La endoscopia no arrojó alteraciones ⁽⁴⁾.

No se realizó manometría por no contar con equipamiento necesario. En la literatura se plantean dos modalidades de tratamiento: el médico y el quirúrgico.

El tratamiento médico consiste en la administración de espasmolíticos (sulfato de atropina). En lactantes se sugiere el empleo de una solución de novocaína: 1/2 cucharadita antes de las comidas y en otros casos el bloqueo del ganglio estrellado ⁽⁵⁻⁶⁾.

El tratamiento quirúrgico consiste en la práctica de una miotomía longitudinal extra-mucosa del cricofaríngeo ⁽⁶⁾.

En este caso se empleó solo la gastronomía, pues se trataba de un lactante que era necesario que no se retrasara su desarrollo pondoestatural, objetivo que fue logrado. No se administró medicamentos y la evolución fue favorable.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 Clouse RE, Staiano A. Manometric patterns using esophageal body and lower sphincter characteristics: findings in 1013 patients. *Dig Dis Sci.* 1992; 37: 289-296.
- 2 Kahrilas PJ, Clouse RE, Hogan WJ. American Gastroenterological Association technical review on the clinical use of esophageal manometry. *Gastroenterol.* 1994; 107: 1.865-1.884.
- 3 Kaye MD. Anomalies of peristalsis in idiopathic diffuse oesophageal spasm. *Gut* 1981; 22: 217-222.
- 4 Parkman HP, Reynolds JC, Ouyang A, Rosato EF, Eisenberg JM, Cohen S. Pneumatic dilatation or esophagomyotomy treatment for idiopathic achalasia: clinical outcome and cost analysis. *Dig Dis Sci.* 1993; 38: 75-85.
- 5 Ponce J, Garrigues V, Pertejo V, Sala T, Berenguer J. Individual prediction of response to pneumatic dilation in patients with achalasia. *Dig Dis Sci.* 1996; 41: 2.135-2.141.
- 6 Ponce J, Juan M, Garrigues V, Pascual S, Berenguer J. Efficacy and safety of cardiomyotomy in patients with achalasia after failure of pneumatic dilatation. *Dig Dis Sci.* 1999; 44: 2.277-2.282.

Correspondencia a: Dra. Mavil Isabel Benítez Fernández. Calle Dositeo Aguilera #11 e/Prado y Colon. Reparto Hecheverría. Holguín. Correo Electrónico: mbenitez@hpuh.hlg.sld.cu