

**ACALASIA INFANTIL SIMULANDO MASA MEDIASTÍNICA.  
CORRELACIÓN RADIOPATOLÓGICA.**

ROSA M. PIQUERAS, SANTIAGO F. MARCO, JOSÉ CERVERA,  
VIRGINIA CORTÉS.\*

Servicio de Radiodiagnóstico y \* Servicio de Anatomía Patológica  
Hospital General de Castellón  
Avda. Benicasim s/n  
12004 Castellón

Dirección autor: Rosa M. Piqueras Olmeda  
Servicio de Radiodiagnóstico  
Hospital General de Castellón  
Avda. Benicasim s/n  
12004 Castellón  
Tel: 964 - 211000

## **RESUMEN**

La acalasia es un desorden motor primario del esófago que suele manifestarse en la edad adulta. Su presentación en la infancia es excepcional, existiendo solamente en la literatura, 200 casos de acalasia infantil.

Desde el punto de vista histológico en la acalasia se desarrolla un engrosamiento reactivo de la pared muscular esofágica que oscila de 0,8 a 1,6 cm.

Presentamos un caso de acalasia infantil donde la hipertrofia muscular esofágica fué masiva (3,5 cm.) y simulaba una masa mediastínica. Se utilizaron diversas técnicas de imagen para su estudio, llegando al diagnóstico definitivo tras esofagectomía y estudio histológico de la pieza.

## **PALABRAS CLAVE.**

Esófago. Acalasia infantil. Mediastino. Hipertrofia muscular esofágica.

## **INTRODUCCIÓN**

La acalasia es un desorden primario motor caracterizado por una motilidad anormal del esófago superior y por una falta de relajación del esfínter esofágico inferior en respuesta a la deglución ( 1 ). Suele manifestarse entre la 3ª - 6ª décadas de la vida. Su presentación en la infancia es excepcional, habiéndose descrito hasta la fecha, alrededor de 200 casos de acalasia infantil ( 1,2 ).

Se sabe que en la acalasia, se desarrolla a nivel del esófago distal, un engrosamiento reactivo de la pared esofágica a expensas de una hipertrofia de la capa muscular lisa (3,4,5). Normalmente, este engrosamiento es de aproximadamente 1 cm. ( 0,8 - 1 cm.). Presentamos un caso de acalasia infantil donde la hipertrofia de la capa muscular fué de 3,5 cm. de grosor, simulando una masa de mediastino posterior de 7 cm. de diámetro.

### **PRESENTACIÓN DEL CASO.**

Niña de 13 años de edad, remitida a estudio por anemia microcítica hipocroma. Presentaba regurgitaciones, dificultad a la deglución y pérdida de peso. Refiere como antecedentes, la realización a los 5 años de edad, de varias dilataciones neumáticas esofágicas en otro centro por acalasia. La radiografía de torax no mostró ninguna alteración a esa edad, permaneciendo asintomática desde entonces.

En el momento del ingreso, en la radiografía de torax (fig. 1 ) se apreciaba una masa en mediastino posteroinferior y ausencia de burbuja aérea gástrica. El esofagograma ( fig 2 ) mostró dilatación y atonía de los dos tercios superiores del esófago, apareciendo el tercio inferior desviado a la derecha por una compresión extrínseca redondeada. La Tomografía Computerizada ( TC ) reveló importante dilatación esofágica con nivel hidroaereo, así como la existencia de una gran tumoración de densidad de partes blandas a nivel de mediastino posterior, correspondiente a la pared esofágica muy engrosada ( fig. 3 ). Se le practicó manometría esofágica, encontrándose hallazgos compatibles con acalasia primaria.

La ecografía torácica mostró una lesión con centro ecogénico y ribete hipoecoico que representaba el signo clásico del “ pseudoriñón” ( fig. 4 ). Se realizó biopsia percutánea ( BP ) dirigida por ultrasonidos de la tumoración, utilizando aguja gruesa 18 G ( pistola automática ) por vía posterior paravertebral derecha, obteniéndose como diagnóstico, hipertrofia muscular.

Se practicó esofagectomía subtotal vía transhiatal, con cervicotomía izquierda y plastia de colon izquierdo antiperistáltica y vascularizada por la arteria cólica izquierda, con anastomosis coloesofágica término lateral y cologástrica término lateral posterior ( fig. 5 ). El resultado anatomopatológico fue de acalasia primaria con intensa hipertrofia de la capa muscular de los dos tercios inferiores del esófago, adoptando aspecto pseudotumoral y esofagitis del tercio inferior con esófago de Barret.

## **DISCUSIÓN**

La acalasia es una afectación primaria del esófago de etiología no totalmente aclarada. Se le atribuye un origen más neuronal que miopático, habiéndose demostrado que las células ganglionares del plexo de Auerbach están fróncamente disminuidas o ausentes ( 1, 5 ).

Su presentación es típica en la edad adulta, afectando principalmente de la tercera a la sexta década de la vida. La manifestación en la infancia es muy rara habiéndose descrito hasta la fecha, únicamente alrededor de 200 casos de acalasia infantil ( 2 ).

La mayor parte de los casos de acalasia infantil son idiopáticos ( Acalasia primaria ) y esporádicos, existiendo algunos casos familiares ligados a un gen autosómico recesivo ( 5, 6 ). Asimismo se ha descrito un síndrome caracterizado por acalasia, insensibilidad a la ACTH y ausencia de secreción lacrimal ( 7 ). Es particularmente importante diferenciar la acalasia primaria de la secundaria o pseudoacalasia en la que existe siempre una causa subyacente como origen de la

misma y que produce hallazgos radiográficos similares a la acalasia primaria ( 8, 9).

La clínica se caracteriza por vómitos, aspiración y pérdida de peso. Más de un tercio de los niños con acalasia presentan tos nocturna y complicaciones pulmonares secundarias a aspiración, siendo esto más frecuente que en los adultos ( 1,6,8 ).

Los estudios manométricos en niños pueden ser usados en el diagnóstico temprano de la enfermedad, demostrándose ausencia de peristalsis en el esófago inferior en respuesta a la deglución ( 1,6, 8 ).

El esofagograma ( 8 ) revela el esófago dilatado terminando a nivel del diafragma en forma cónica semejante a un pico de ave o punta de lapiz, aunque en los estadios tempranos puede observarse solamente una alteración de la motilidad esofágica.

Los estudios histológicos muestran ausencia de células ganglionares del plexo de Auerbach y engrosamiento de la pared del esófago debido a hipertrofia a expensas de la musculatura lisa, particularmente de la capa circular interna de la muscularis propia ( 3,4,5 ). Normalmente esta hipertrofia de la pared esofágica mide de 0,8 a 1,6 cm., con una media de 1 cm. En la acalasia infantil que aqui presentamos, el grosor de la pared esofágica era de 3,5 cm. y al ser el esófago una estructura tubular, este engrosamiento producía una masa de 7 cm. de diámetro en mediastino posterior.

Es conocido ( 9, 10 ) que los pacientes a los que se les ha realizado miotomía o dilatación neumática esofágica previa, como sucede en nuestro caso, presenten reflujo gastroesofágico y como consecuencia esofagitis y / o esófago de Barret.

Debido a este engrosamiento de la pared esofágica tenemos que hacer el diagnóstico diferencial con la leiomiomatosis esofágica que puede simular los hallazgos clínicos y radiológicos de la acalasia. En la leiomiomatosis la luz normalmente no está dilatada, el plexo mientérico está íntegro y, la enfermedad a menudo se extiende a esófago proximal ( 11 ). En otras raras ocasiones la leiomiomatosis esofágica produce invasión del plexo mientérico produciéndose entonces acalasia secundaria ( 12 ).

Concluimos pues, que la acalasia es una entidad rara en la edad pediátrica. A pesar de ello debemos incluirla en el diagnóstico diferencial en niños con historia de vómitos, regurgitaciones y pérdida de peso. Recalcando que la acalasia no solo produce dilatación esofágica, sino que en raras ocasiones la hipertrofia muscular esofágica que existe normalmente puede ser masiva y adoptar aspecto pseudotumoral, siendo entonces necesario hacer el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones mediastínicas.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Starinsky R, Berlowitz I, Mares AJ, Versano D, Pajewsky M, Modai D: Infantile achalasia. *Pediatr Radiol* 1984; 14: 113 - 115.
2. Myers NA, Jolley SG, Taylor R: Achalasia of the cardia in the children. A worldwide survey. *J Pediatr Surg* 1994; 29: 1375 - 1379.
3. Deviere J, Dunham F, Rickaert F, Bourgeois N, Cremer M: Endoscopic Ultrasonography in achalasia. *Gastroenterology* 1989; 96: 1210 - 1213.
4. Kojima Y, Ikeda M, Nakamura T, Fujino M: Nonspecific esophageal motor disorder associated with thickened muscularis propria of the esofagus. *Gastroenterology* 1992; 103: 333 - 335.
5. Frieling T, Berges W, Borchard F, Lübke HJ, Enck P, Bienbeck M: Family occurrence of achalasia and diffuse spasm of the oesophagus. *Gut* 1988; 29: 1595 - 1602.
6. Westley C, Herbst J, Goldman S, Wisner W: Infantile achalasia. *J Pediatr* 1975; 87: 243 - 246.
7. Ambrosino M, Genieser N, Bangaru B, Sklar C, Becker M: The syndrome of achalasia of the esophagus, ACTH insensitivity and alacrima. *Pediatr Radiol* 1986; 16: 328 - 329.
8. Kadakia S: Achalasia. *Postgraduate Medicine* 1993; 93: 249 - 258.
9. Goldblum J, White R, Orringer M, Appelman H: Achalasia. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 327 - 336.
10. Moazan F, Rodgers B: Infantile Achalasia: Brief clinical report. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1976; 72: 809 - 812.

11. Lonsdale R, Roberts P, Vaughan R, Thiru S: Familial oesophageal leiomyomatosis and nephropaty. *Histopathology* 1992; 20: 127 - 133.

12. Marshal JB, Diaz AA, Bochna GS, Vogele KA: Achalasia due to diffuse esophageal leiomiomatosis and inhereted as an autosomal dominant disorder. *Gastroenterology* 1990; 98: 1358 - 1365.

## **PIES DE FIGURA**

- **FIGURA 1.** Radiografía de torax: Masa redondeada, de contornos lisos, situada en ángulo cardiofrénico derecho. Ausencia de aireación gástrica.

- **FIGURA 2.** Esofagograma: El esófago superior se encuentra dilatado, el inferior desplazado y comprimido extrínsecamente.

- **FIGURA 3.** TC Torácico, ventana de mediastino:

A) Dilatación de la luz esofágica con nivel hidroaéreo.

B) Masa de 7 cm. de diámetro máximo, con coeficientes de atenuación elevados y con contraste oral en el interior de la tumoración.

- **FIGURA 4.** Ecografía torácica: Imagen de pseudoriñón correspondiente a pared esofágica engrosada.

- **FIGURA 5.** Pieza de esofagectomía: El tercio inferior esofágico muestra marcado engrosamiento de la pared por hipertrofia de la capa muscular.