

Acalasia

ESTRATEGIA DIAGNÓSTICA

FISIOPATOLOGÍA *pág. 47*

TRAT. ENDOSCÓPICO *pág. 59*

TRAT. QUIRÚRGICO *pág. 64*

PERE CLAVÉ^a
Y JOSEP M. CASTELLVÍ^b

^aUnitat d'Exploracions Funcionals Digestives. Servei de Cirurgia. Hospital de Mataró. Barcelona.

^bUnitat d'Aparell Digestiu. Hospital de Mataró. Barcelona. España.

Estrategia diagnóstica

Puntos clave

La disfagia persistente a sólidos y líquidos es el síntoma más frecuente de la acalasia. Las regurgitaciones y sus complicaciones respiratorias, el dolor torácico, la pérdida de peso y la pirosis son también síntomas frecuentes.

Aunque la esofagoscopia es la prueba con mayor rendimiento diagnóstico en pacientes con disfagia esofágica, su papel en el diagnóstico de la acalasia es el de exclusión de lesiones orgánicas, en particular de las que pueden originar un cuadro de pseudoacalasia.

La manometría esofágica es el método diagnóstico con mayor sensibilidad y especificidad en el diagnóstico de acalasia; es el único método capaz de diagnosticar la enfermedad en sus fases iniciales.

La ausencia de peristalsis en el cuerpo esofágico es el único signo manométrico obligado para el diagnóstico manométrico de acalasia.

El tránsito esofágico es la prueba radiológica más útil en el estudio de los pacientes con acalasia. Debe incluir una evaluación tanto dinámica (fluoroscopia) como morfológica y puede ser normal en más de un tercio de los pacientes.

Incidencia. Fisiopatología de los signos y síntomas diagnósticos

La acalasia es un trastorno motor primario causado por la pérdida selectiva de las motoneuronas inhibitorias del plexo mientérico esofágico. La desaparición de la influencia de las motoneuronas inhibitorias en la motilidad esofágica ocasiona el incremento en la presión basal, la relajación incompleta del esfínter esofágico inferior (EEI) y la desaparición de la latencia y naturaleza peristáltica de la contracción del cuerpo esofágico¹. Estas alteraciones fisiopatológicas causan una disminución de la propulsión esofágica y un incremento en la resistencia del EEI, son las responsables de la dificultad de tránsito y de la disminución del aclaramiento esofágico y son la base de los síntomas clínicos y signos radiológicos, endoscópicos y manométricos de la enfermedad. La incidencia de la acalasia es de 1-2 nuevos casos por 200.000 habitantes/año, afecta a ambos sexos por igual y puede manifestarse a cualquier edad, aunque la mayoría de casos se inician entre los 30 y 50 años y menos del 5% de los pacientes presenta síntomas antes de la adolescencia².

Métodos de diagnóstico de la acalasia

Síntomas clínicos

Los síntomas característicos de la enfermedad son: disfagia persistente a sólidos y líquidos, regurgitaciones y sus complicaciones respirato-

rias, dolor torácico, pérdida de peso y pirosis^{2,3}. El tiempo medio entre la aparición de la sintomatología y el diagnóstico es elevado –más de 5 años en algunas series– y, frecuentemente, en las fases iniciales de la enfermedad, se diagnostica erróneamente a los pacientes de reflujo gastroesofágico⁴. La disfagia persistente es el síntoma predominante y, aunque inicialmente puede ser sólo a sólidos, la mayoría de los pacientes también refiere disfagia a líquidos, con una intensidad creciente hasta una fase de meseta. La localización de la disfagia puede ser cervical o torácica y es frecuente que el paciente utilice algún tipo de maniobra compensatoria (deglución forzada, ingesta de bebidas gaseosas, cambios posturales) para intentar atenuar este síntoma. Las regurgitaciones de alimentos no digeridos de forma espontánea, durante o inmediatamente después de las comidas, o forzada para aliviar la sensación de plenitud retroesternal se producen en el 60-90% de los pacientes. El 30% de los pacientes puede presentar tos nocturna y cerca del 10%, complicaciones pulmonares (aspiración, tos crónica, atragantamientos) como consecuencia de las regurgitaciones. Dos tercios de los pacientes presentan pérdida significativa de peso secundaria a la disfagia y las regurgitaciones. El dolor torácico de tipo anginoso se observa también en dos tercios de los pacientes con acalasia⁵. Se dispone de poca información sobre la fisiopatología del dolor y no se asocia específicamente a la aparición de alteraciones en la amplitud de las contracciones esofágicas ni a la denominada “acalasia vigorosa”⁶. El dolor torácico aparece más frecuentemente en pacientes jóvenes, disminuye de intensidad con la evolución de la enfermedad y responde peor al tratamiento de la enfermedad que otros síntomas, como la disfagia o las regurgitaciones⁵. La acalasia es el diagnóstico final de aproximadamente el 20% de pacientes cuyo principal síntoma es la disfa-

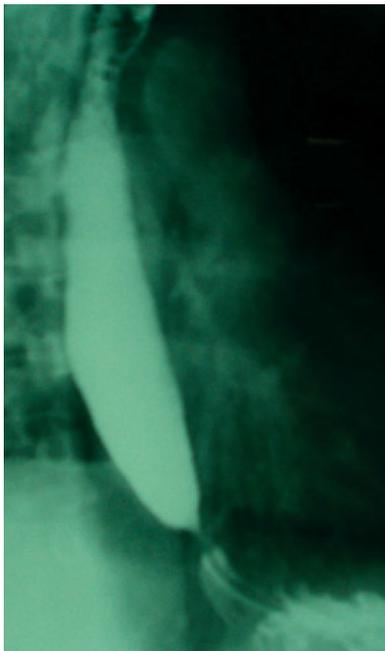


Figura 1. Esofagograma. Acalasia en fase inicial. Escasa dilatación esofágica y estenosis del esfínter esofágico inferior con morfología de "pico de pájaro".

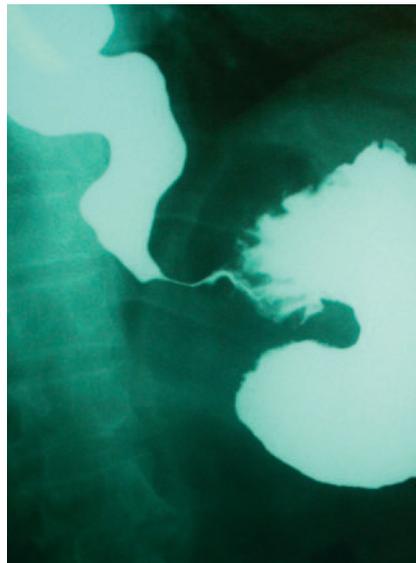


Figura 2. Esofagograma. Acalasia evolucionada. Importante dilatación, tortuosidad y redundancia del esófago (aspecto sigmoideo) y morfología de "pico de pájaro" de la unión gastroesofágica.

gia esofágica persistente y de menos del 1% de los pacientes cuyo principal síntoma es el dolor torácico no cardíaco⁷. Hasta el 40% de los pacientes con acalasia presenta pirosis, causada por el mal aclaramiento esofágico de algunos episodios de reflujo gastroesofágico, por la retención de alimentos ácidos y/o por la producción de ácido láctico a partir de la fermentación de los alimentos retenidos en el esófago⁸.

Signos radiológicos

El estudio radiológico del esófago mediante esofagograma baritado en pacientes con sospecha de acalasia esofágica debe incluir tanto aspectos dinámicos (fluoroscopia) como aspectos morfológicos estáticos. La fluoroscopia suele realizarse en una posición prona y oblicua, con el objetivo de eliminar el efecto de la gravedad en el transporte del bolo; el contraste debe administrarse en forma de bolos individuales, ya que las degluciones múltiples inhiben de forma fisiológica la peristalsis primaria⁹. Característicamente, en los pacientes con acalasia se observa la pérdida de la peristalsis primaria en los dos tercios distales del esófago y la presencia de ondas terciarias no propulsivas. Estas alteraciones motoras originan movimientos erráticos del bario cuando el paciente está en decúbito supino o hacen que el bario permanezca inmóvil en un esófago atónico y conducen a un deficiente aclaramiento esofágico. En bipedestación se produ-

ce un vaciado incompleto, con retención de alimentos y saliva, lo que genera un nivel heterogéneo aire-líquido en la parte superior de la columna de bario (fig. 1). La altura de la columna de bario y el cronograma de su vaciamiento se han utilizado como marcadores de la eficacia del tratamiento de los pacientes con acalasia¹⁰. En fases avanzadas predomina la dilatación y tortuosidad del esófago, principalmente en la porción distal, que puede simular la imagen del sigma (fig. 2). En ocasiones, se visualiza un divertículo epifrénico inmediatamente proximal al EEI, que puede llegar a ser de gran tamaño y causar cierta interferencia en las pruebas diagnósticas y terapéuticas. La hernia de hiato es menos prevalente en los pacientes con acalasia (1-14%) que en la población general (20-50%)⁴. La disfunción del esfínter esofágico inferior ocasiona una imagen de estenosis lisa en el esófago distal que, clásicamente, se ha descrito como en forma de "pico de pájaro" (figs. 2 y 3). En la fluoroscopia puede observarse cómo el EEI se abre de forma intermitente, permitiendo el paso de pequeñas cantidades de bario; estas relajaciones parecen no estar coordinadas con las degluciones. La fluoroscopia es particularmente necesaria para el diagnóstico de la enfermedad en sus fases iniciales, cuando el esófago no está todavía dilatado, ya que las imágenes estáticas de las radiografías pueden ser normales. En pacientes con acalasia vigorosa, la gran intensidad de las contracciones puede originar que el esófago adopte la "forma de sacacorchos" (fig. 4).

Lectura rápida



La acalasia es un trastorno motor primario causado por la desaparición de las motoneuronas inhibitorias del plexo mientérico esofágico, que ocasiona el incremento en la presión basal y la relajación incompleta del esfínter esofágico inferior, y la desaparición de la peristalsis del cuerpo esofágico.

Los síntomas de la acalasia son: disfagia persistente a sólidos y líquidos, regurgitaciones y sus complicaciones respiratorias, dolor torácico, pérdida de peso y pirosis.

Para realizar el diagnóstico precoz de la enfermedad es necesario un elevado grado de sospecha. El período desde la aparición de los primeros síntomas hasta el diagnóstico de la enfermedad suele ser largo.



Lectura rápida



El estudio radiológico del esófago mediante esofagograma baritado en pacientes con sospecha de acalasia debe incluir aspectos dinámicos y morfológicos estáticos y puede ser normal en más del 40% de pacientes.

Los signos radiológicos clásicos son la dilatación del esófago y la estenosis del esfínter esofágico inferior en forma de "pico de pájaro".

La tomografía computarizada permite reconocer la dilatación esofágica y estudiar la presencia de masas, asimetrías o engrosamientos de la pared del esfínter inferior, todo ello sugestivo de pseudoacalasia de origen neoplásico.

Aunque la esofagoscopia es la prueba con mayor rendimiento diagnóstico en pacientes con disfagia esofágica, su papel en el diagnóstico de la acalasia es excluir lesiones orgánicas, en particular las que pueden originar un cuadro de pseudoacalasia.

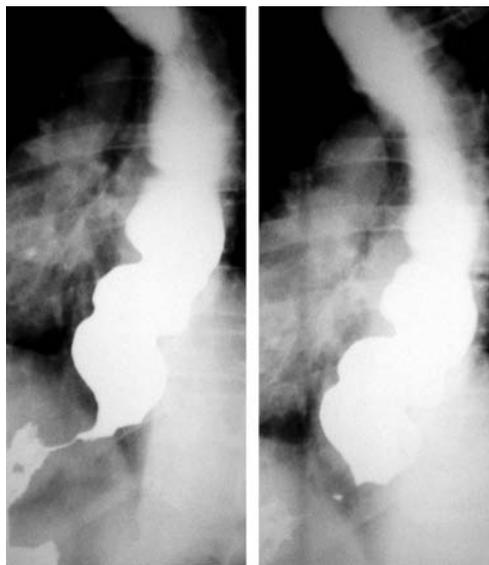


Figura 3. Esófagograma. Acalasia evolucionada. Dilatación y redundancia del esófago distal, estenosis filiforme de la unión gastroesofágica.

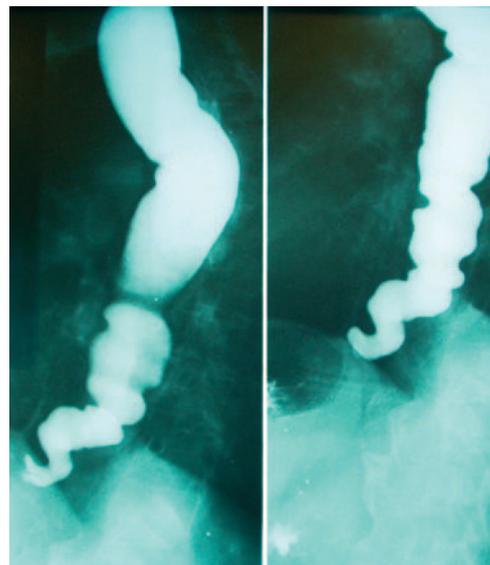


Figura 4. Esófagograma. Acalasia vigorosa. Escasa dilatación y contracciones intensas en el esófago distal que adoptan la "forma de sacacorchos".

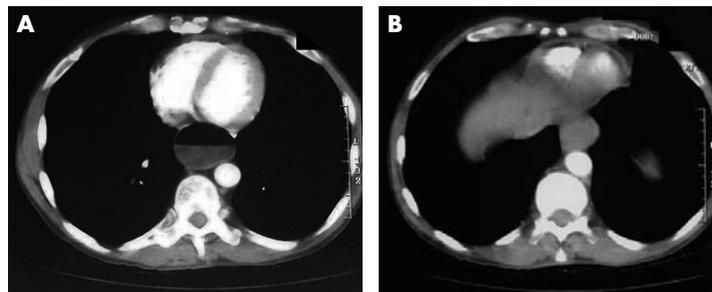


Figura 5. Tomografía computarizada. Pseudoacalasia. A) Dilatación esofágica en el tercio inferior del esófago. B) En cortes más distales se observa la obliteración de la luz esofágica por un tumor de cardias.

La radiografía simple de tórax puede mostrar la ausencia de cámara aérea gástrica y, en casos avanzados, ensanchamiento mediastínico con presencia de nivel hidroaéreo. La tomografía computarizada permite reconocer la dilatación esofágica (fig. 5) y estudiar la presencia de masas, asimetrías o excesivo engrosamiento (> 10 mm) de la pared del esfínter inferior, todo ello sugestivo de pseudoacalasia de origen neoplásico¹¹. También se han utilizado diferentes técnicas isotópicas básicamente dirigidas al estudio del aclaramiento esofágico con escasa aplicación clínica, ya que ofrecen inferior sensibilidad y especificidad que el esofagograma clásico¹².

Signos endoscópicos

Aunque la esofagoscopia es la prueba con mayor rendimiento diagnóstico en pacientes con disfagia esofágica, su papel en el diagnóstico de la acalasia es el de exclusión de lesiones orgánicas, en particular de aquellas que pueden originar un cuadro de pseudoacalasia. En el cuerpo esofágico, los hallazgos endoscópicos típicos de la acalasia son la dilatación y atonía del cuerpo esofágico, frecuentemente con tortuosidad, y la observación ocasional de ondas esofágicas no propulsivas. Es frecuente que en la luz esofá-

ca haya retención de saliva, secreciones o restos alimentarios, por lo que algunos pacientes deben permanecer algunos días con dieta líquida antes de realizar la endoscopia (riesgo de aspiración). La mucosa esofágica es de aspecto normal, pero en ocasiones puede aparecer eritematosa, friable e incluso superficialmente ulcerada tras la inflamación por el estasis de alimentos, lesiones cáusticas por fármacos o candidiasis esofágica. En la unión gastroesofágica, los signos endoscópicos son el aspecto de "roseta", como consecuencia de la convergencia de los pliegues de la mucosa, y la dificultad de apertura del cardias durante la insuflación, que obliga a ejercer cierta presión para atravesarlo (fig. 6). Por retroflexión, el cardias aparece fruncido alrededor del endoscopio. La unión gastroesofágica, el cardias y el *fundus* gástrico deben examinarse con detalle para descartar la presencia de una neoplasia (pseudoacalasia). A pesar de realizar una adecuada exploración endoscópica, hay tumores que son infiltrativos y pueden pasar inadvertidos en la endoscopia convencional y las biopsias de la mucosa pueden ser negativas^{13,14}.

La ecoendoscopia puede ser útil en el diagnóstico de la acalasia, ya que visualiza un engrosamiento

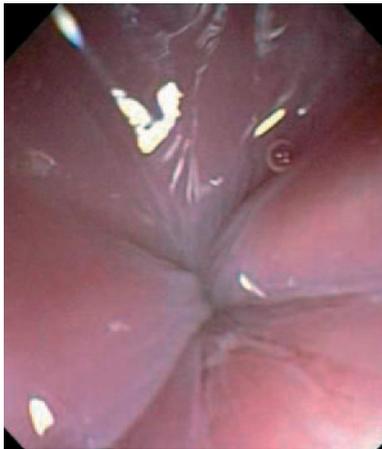


Figura 6. Esofagoscopia. "Roseta" endoscópica con mucosa intensamente fruncida y dificultad de apertura del esfínter al paso del endoscopio.

regular del EEI y permite estudiar lesiones neoplásicas submucosas y ofrecer información del tamaño, del grado de infiltración y de la presencia de adenopatías locorregionales¹⁵.

Signos manométricos

La manometría esofágica es la técnica diagnóstica con mayor sensibilidad en el diagnóstico de la acalasia y el único método posible para el diagnóstico de la enfermedad en sus fases iniciales, en las que todavía no se han producido

los cambios morfológicos detectables por métodos radiológicos o endoscópicos. Todas las sospechas diagnósticas de acalasia deben confirmarse mediante manometría. La especificidad diagnóstica de la manometría no es del 100%, es importante destacar que el patrón manométrico de la acalasia es indistinguible del ocasionado por la obstrucción mecánica del esfínter esofágico inferior –casi siempre por un tumor– que origina un cuadro denominado "seudoacalasia", que corresponde casi al 5% de los diagnósticos manométricos de acalasia y que debe ser particularmente sospechado en pacientes ancianos o con una clínica rápidamente progresiva⁷.

Los signos manométricos característicos del patrón de acalasia se deben a la desaparición de la influencia de las motoneuronas inhibitorias del plexo mientérico esofágico en la motilidad del EEI y del cuerpo esofágico¹. Entre el 50 y el 75% de los pacientes con acalasia presenta hipertonia del EEI (presión basal > 45 mmHg por encima de la presión intragástrica de referencia) y hasta el 80% presenta una relajación incompleta o ausente (fig. 7) del EEI durante la deglución^{4,16}. Se define como relajación deglutoria incompleta la que no alcanza la línea base de presión intragástrica o es de escasa duración (< 6 segundos). Diversos estudios han determinado que la especificidad de una presión residual del EEI > 10 mmHg es

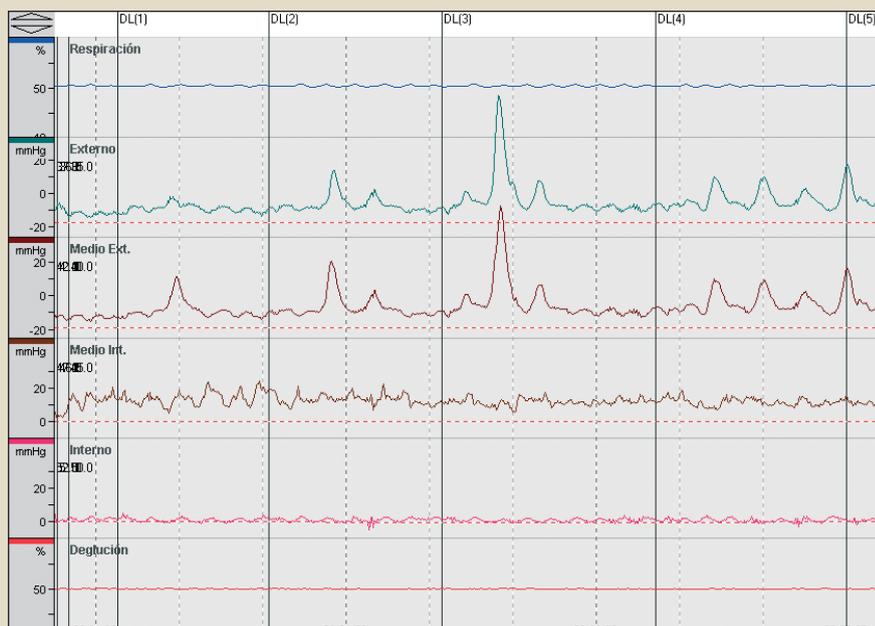


Figura 7. Manometría esofágica, acalasia inicial. Aperistalsis del cuerpo esofágico (canal 2-3) y ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior (canal 4) durante la deglución. En el cuerpo esofágico alternan ondas esofágicas de escasa amplitud (< 20 mmHg) con algunas de amplitud más conservada, pero todas ellas se registran de forma simultánea (aperistalsis esofágica).

Lectura rápida



Los hallazgos endoscópicos típicos de la acalasia son la dilatación y atonía del cuerpo esofágico, frecuentemente con tortuosidad, y el aspecto de "roseta" de la unión gastroesofágica, como consecuencia de la convergencia de los pliegues de la mucosa, así como la dificultad de apertura del esfínter esofágico inferior durante la insuflación, que obliga a ejercer cierta presión para atravesarlo.

La manometría esofágica es la técnica diagnóstica con mayor sensibilidad en el diagnóstico de la acalasia y el único método posible para su diagnóstico en las fases iniciales de la enfermedad. Todos los diagnósticos de acalasia deben confirmarse mediante manometría.

El patrón manométrico de la acalasia es indistinguible del de la "seudoacalasia" ocasionada por la obstrucción mecánica del esfínter esofágico inferior –casi siempre por un adenocarcinoma de cardias–, que corresponde prácticamente al 5% de los diagnósticos manométricos de acalasia, y que debe sospecharse en pacientes ancianos o con clínica rápidamente progresiva.



Lectura rápida



La ausencia total de ondas peristálticas primarias –aperistalsis– en el cuerpo esofágico es el signo manométrico obligado y requerido para establecer el diagnóstico de acalasia. Otros signos manométricos frecuentes son la hipertonía y la relajación incompleta del esfínter esofágico inferior, así como el incremento de la presión intraesofágica.

La variante más conocida y aceptada de la acalasia es la denominada acalasia vigorosa, que se caracteriza por contracciones aperistálticas del cuerpo esofágico de amplitud elevada.

Además de la pseudoacalasia de origen neoplásico, el diagnóstico diferencial de la acalasia debe incluir las estenosis pépticas o posquirúrgicas, la enfermedad de Chagas, enfermedades sistémicas neurodegenerativas y enfermedades del tejido conectivo.

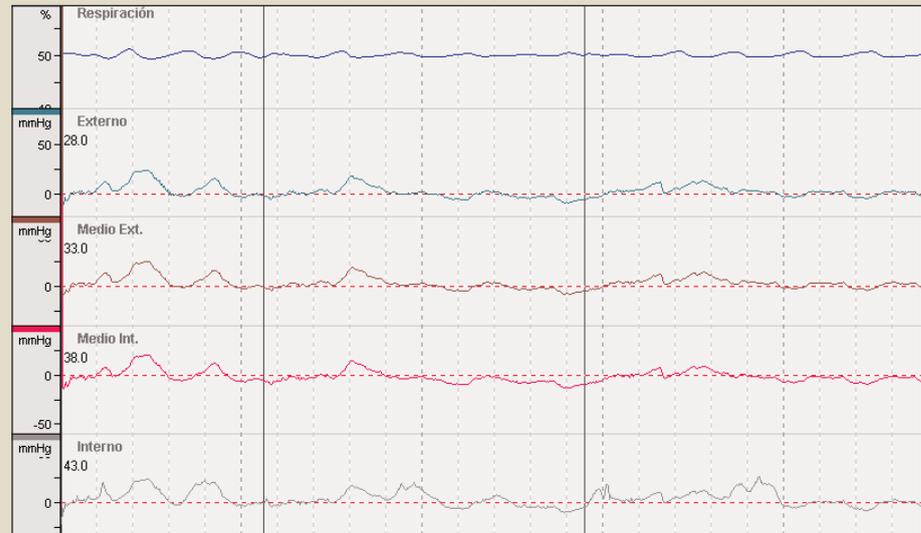


Figura 8. Manometría esofágica. Esfínter esofágico inferior, retirada estacionaria. Se observa que la presión intraesofágica (derecha) es similar a la intragástrica de referencia.

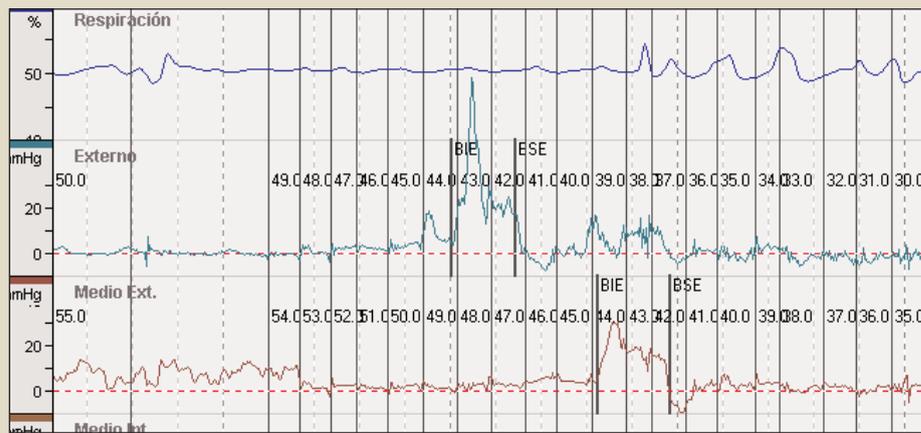


Figura 9. Manometría esofágica, acalasia evolucionada. Aperistalsis del cuerpo esofágico (canales 2–4) con ondas esofágicas de escasa amplitud (< 10 mmHg), morfología aplanada y repetitivas (contracciones isobáricas).

cercana al 100%¹⁷. Por dificultades técnicas, no es posible pasar el cardias con la sonda de registro y evaluar adecuadamente el EEI hasta en el 10% de los pacientes con acalasia, y si se utiliza un método de registro manométrico convencional (sonda con orificios laterales), hasta el 20% de pacientes con acalasia presenta una relajación aparentemente normal del EEI durante la deglución¹⁸. Utilizando métodos manométricos más específicos (manguito de Dent o resistómetro), se ha demostrado que la relajación del EEI es funcionalmente inadecuada en estos pacientes y que en la gran mayoría de pacientes con acalasia se produce un incremento de resistencia en el EEI al paso del bolo^{18,19}. También como consecuencia de la lesión de la inervación inhibitoria, los pacientes con acalasia no presentan las relajaciones tran-

sitorias del EEI que se observan en sujetos sanos durante la distensión gástrica²⁰. La hipertonía y la relajación incompleta del EEI son signos habituales, aunque no imprescindibles, para establecer el diagnóstico de acalasia.

Durante un estudio manométrico normal, la presión registrada en el esófago intratorácico es negativa respecto a la presión del *fundus* gástrico. En los pacientes con acalasia y como consecuencia del incremento de resistencia en el EEI y del cúmulo de secreciones en el esófago, la presión intraesofágica está frecuentemente elevada (fig. 8) y ocasionalmente supera a la intragástrica, con lo que se invierte el gradiente habitual¹⁶. La ausencia total de ondas peristálticas primarias –aperistalsis– en el cuerpo esofágico es el signo manométrico obligado y requerido para establecer el diagnóstico de acalasia^{2,4,16}.



Figura 10. Manometría esofágica. Acalasia vigorosa. Contracciones esofágicas de elevada amplitud (> 100 mmHg), repetitivas y simultáneas asociadas (canal 2-4) a alguna relajación aparentemente adecuada de un esfínter esofágico inferior hipertenso (canal 5).

La aperistalsis es un hallazgo constante y con mucha frecuencia se observan trenes de 2-4 contracciones repetitivas y de baja amplitud (10-30 mmHg) en respuesta a una única deglución y que, además, se registran de forma idéntica en todo el esófago liso (contracciones isobáricas). Las contracciones isobáricas se asocian a contracciones no oclusivas de la luz esofágica (fig. 9). En los pacientes más evolucionados no suele observarse ningún tipo de actividad motora en respuesta a las degluciones y, a veces, es difícil distinguir las contracciones esofágicas de artefactos respiratorios. La contracción esofágica en el tercio superior del esófago (estriado) puede estar preservada y mostrar progresión peristáltica, ya que se origina en la activación secuencial de motoneuronas vagales centrales y no del plexo mientérico esofágico. Se han descrito hasta cuatro variantes manométricas del patrón motor clásico de la enfermedad. La variante más conocida y aceptada es la denominada acalasia vigorosa (fig. 10), que se caracteriza por contracciones aperistálticas del cuerpo esofágico de amplitud elevada (superior a 37 o a 60 mmHg, según autores)^{6,19}. Se especula si esta variante vigorosa es realmente una forma inicial de acalasia clásica, pero en la actualidad se acepta que su clínica y tratamiento son similares⁶. Las otras tres formas se han descrito recientemente¹⁹, son muy infrecuentes (< 10% de las formas clásicas), corresponden a diagnósticos muy especializados, se caracterizan por presentar un segmento aperistáltico muy corto o una relajación deglutoria

o transitoria intacta y, probablemente, representan la expresión de la lesión incompleta de la innervación motora inhibitoria esofágica. La manometría esofágica también es de utilidad en el seguimiento del tratamiento de los pacientes con acalasia. El efecto del tratamiento sobre la reducción de la presión media del EEI se ha propuesto como un factor pronóstico²¹, y hasta un tercio de los pacientes –especialmente los menos evolucionados– recupera parcialmente la peristalsis en el esófago liso después de un adecuado tratamiento²².

Estrategias diagnósticas y diagnóstico diferencial

Existe cierta controversia acerca de las exploraciones complementarias necesarias para establecer el diagnóstico de acalasia. Desde una perspectiva práctica, sin entrar en matices economicistas, la elección del método debe tener en cuenta que: a) la manometría ofrece la máxima sensibilidad diagnóstica y es el único método de diagnóstico precoz; b) la endoscopia es obligada en todos los pacientes, para descartar la posibilidad de pseudoacalasia y otras causas graves de disfagia esofágica –especialmente las neoplasias de esófago y las estenosis de origen péptico–, aunque es normal hasta en el 44% de pacientes con acalasia³, y c)

Bibliografía recomendada

Vaezi MF, Richter JE. Practice guidelines. Diagnosis and management of achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999;94:3406-12.

Excelente revisión de los métodos de diagnóstico y tratamiento de la acalasia que resume la posición del American College of Gastroenterology.

Manometría esofágica convencional. Técnicas de estudio de la actividad motora digestiva: protocolos metodológicos. Grupo Español de Motilidad Digestiva, 1997.

Este manual es una práctica guía para la introducción al estudio funcional del aparato digestivo. El protocolo de cada técnica describe desde el material necesario hasta la interpretación de trazados y resultados. Cada documento ha sido consensado y discutido por diferentes miembros del grupo. Puede consultarse en: <http://www.blues.uab.es/gemd/>

Bibliografía recomendada

Kahrilas PJ, Clouse RE, Hogan WJ. An American gastroenterological association medical position statement on the clinical use of esophageal manometry. *Gastroenterology* 1994;107:1865-84.

Excelente y amplia revisión de las indicaciones, técnica y utilidad diagnóstica de la manometría esofágica que representa la posición de la AGA sobre la técnica.

Hirano I, Tatum R, Shi G, Sang Q, Joehl RJ, Kahrilas PJ. Manometric heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. *Gastroenterology* 2001;120:789-98.

Este artículo revisa los criterios manométricos actuales de diagnóstico de la acalasia y describe nuevos patrones de dismotilidad en pacientes con acalasia.

Scarpignato C, Galmiche JP. Functional investigation of esophageal disease. Karger, Basel, 1994.

Clásica revisión sobre la utilidad de diferentes técnicas de estudio de la fisiología digestiva. Son de especial interés las perspectivas que ofrecen M. Deltener sobre la utilidad de la endoscopia en el estudio de la función digestiva y de DJ Ott sobre la radiología funcional del esófago.

aunque el esofagograma baritado ofrece información anatómica y funcional, es normal hasta en el 36% de pacientes con acalasia³. Una primera conclusión de estos datos sería la recomendación de una manometría precoz en pacientes con clínica sugestiva, con el objetivo de acortar el importante retardo diagnóstico que suelen presentar estos pacientes y, así, evitar la dilatación y descompensación esofágica.

Diagnóstico diferencial

– Pseudoacalasia. El adenocarcinoma gástrico es la neoplasia que más frecuentemente provoca pseudoacalasia (65% de los casos), seguido del carcinoma escamoso del esófago². Suelen ser pacientes de edad más avanzada (mayores de 60 años), con menor duración de los síntomas (menos de 6 meses) y con una pérdida de peso importante^{13,14,23}. Manométricamente, el patrón motor es indistinguible de la acalasia clásica y el diagnóstico diferencial se establece mediante endoscopia –obligada–, ecoendoscopia^{15,24} o tomografía computarizada¹¹. La obstrucción del EEI como consecuencia de estenosis pépticas o posquirúrgicas también puede ocasionar un patrón motor indistinguible de la acalasia, reversible tras el tratamiento de la estenosis²⁵.

– Afectación esofágica en la enfermedad de Chagas o en enfermedades sistémicas neurodegenerativas (enfermedad de Parkinson, distrofia miotónica o neuropatías viscerales). El patrón de lesión de la inervación esofágica es similar y el patrón motor es indistinguible del de la acalasia. El diagnóstico diferencial se establece mediante clínica y exploraciones complementarias específicas.

– Afectación esofágica por enfermedades del tejido conectivo: esclerodermia. Los pacientes con esclerodermia también presentan apersitálsis del cuerpo esofágico; en cambio, el esfínter inferior no ofrece ningún tipo de resistencia al vaciamiento esofágico y suele ser incompetente y permitir, frecuentemente, un intenso reflujo gastroesofágico. El diagnóstico se establece por el contexto clínico y las exploraciones complementarias específicas.

Bibliografía



- Importante ●● Muy importante
■ Epidemiología

1. Clavé P, Farré R, González A, Martínez E. A comparative study of the intrinsic neuronal mechanisms that control por-

cine and human lower esophageal sphincter motility. *Proc. Little-Brain Big-Brain Meeting VIII*. S'Agaró, Spain, 1-5 Oct 2003.

- Clouse RE, Diamant NE. Motor physiology and motor disorders of the esophagus. En: Feldman M, Scharschmidt BF, Sleisenger MH, editors. *Sleisenger and Fordtran's gastrointestinal and liver disease*, 6th ed. Philadelphia: WB Saunders, 1998; p. 467-97.
- Vaezi MF, Richter JE. Practice guidelines. Diagnosis and management of achalasia. *Am J Gastroenterol* 1999;94: 3406-12.
- Howard PJ, Maher L, Pryde A, Cameron EW, Heading RC. Five year prospective study of the incidence, clinical features, and diagnosis of achalasia in Edinburgh. *Gut* 1992;33:1011-5.
- Eckardt VF, Staff B, Bernhard G. Chest pain in achalasia: patient characteristics and clinical course. *Gastroenterology* 1999;116:1300-4.
- Goldenberg SP, Burell M, Fette GG, Vos C, Traube M. Classic and vigorous achalasia: a comparison of manometric, radiographic, and clinical findings. *Gastroenterology* 1991; 101:743-8.
- Kahrilas PJ, Clouse RE, Hogan WJ. An American gastroenterological association medical position statement on the clinical use of esophageal manometry. *Gastroenterology* 1994;107:1865-84.
- Spechler SJ, Souza RF, Rosenberg SJ, Ruben RA, Goyal RK. Heartburn in patients with achalasia. *Gut* 1995;37:305-8.
- Ott DJ. Approach to diagnosis of dysphagia: a radiologist's view. Orlando, Florida, AGA Postgraduate course, May 15-16, 1999.
- Vaezi MF, Baker ME, Anckar E, Richert JE. Timed barium oesophagram: better predictor of long-term success after pneumatic dilation in achalasia than symptom assessment. *Gut* 2002;50:765-70.
- Carter M, Deckmann RC, Smith RC, Burell MI, Traube M. Differentiation of achalasia from pseudoachalasia by computed tomography. *Am J Gastroenterol* 1997;92:624-8.
- Parkman HP, Maurer AH, Carolina DF, Millar DL, Krevsky B, Fisher RS. Optimal evaluation of patients with nonobstructive esophageal dysphagia. Manometry, scintigraphy, or videoesophagography. *Dig Dis Sci* 1996;41:1355-68.
- Tucker HJ, SnapWJ Jr, Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. *Ann Int Med* 1978;89:315-8.
- Tracey JP, Traube M. Difficulties in the diagnosis of pseudoachalasia. *Am J Gastroenterol* 1994;89:2014-8.
- Van Dam J, Falk GW, Sivak MV Jr, Achkar E, Rice TW. Endosonographic evaluation of the patient with achalasia: appearance of the esophagus using the echoendoscopic. *Endoscopy* 1995;27:185-90.
- Katz PO. Achalasia. En: Castell DO, Richter JE, Boag Dalton C, editors. *Esophageal motility testing*. New York: Elsevier, 1987; p. 107-17.
- Shi G, Ergüü GA, Manka M, Kahrilas PJ. Lower esophageal sphincter relaxation characteristics using a sleeve sensor in clinical manometry. *Am J Gastroenterol* 1998;93:2373-9.
- Mearin F, Malagelada JR. Complete lower esophageal sphincter relaxation observed in some achalasia patients is functionally inadequate. *Am J Physiol* 2000;278:G376-83.
- Hirano I, Tatum R, Shi G, Sang Q, Joehl RJ, Kahrilas PJ. Manometric heterogeneity in patients with idiopathic achalasia. *Gastroenterology* 2001;120:789-98.
- Holloway RH, Wyman JB, Dent J. Failure of transient lower esophageal sphincter relaxation in response to gastric distension in patients with achalasia: evidence for neural mediation of transient lower esophageal sphincter relaxations. *Gut* 1989;30:762-7.
- Sharp KW, Khaitan L, Scholz S, Holzman MD, Richards WO. 100 Consecutive minimally invasive Heller myotomies: lessons learned. *Ann Surg* 2002;235:631-8.
- Parrilla P, Martínez de Haro LF, Ortiz A, Morales G, Garay V, Aguayo J. Factors involved in the return of peristalsis in patients with achalasia of the cardia after Heller's myotomy. *Am J Gastroenterol* 1995;90:713-7.
- Rozman RW Jr, Achkar E. Features distinguishing secondary achalasia from primary achalasia. *Am J Gastroenterol* 1990;85:1327-30.
- Faigel DO, Deveney C, Phillips D, Fennerty MB. Biopsy-negative malignant esophageal stricture: diagnosis by endoscopic ultrasound. *Am J Gastroenterol* 1998;93:2257-60.
- Parrilla P, Aguayo JL, Martínez de Haro L, Ortiz A, Martínez DA, Morales G. Reversible achalasia-like motor pattern of esophageal body secondary to postoperative structure of gastroesophageal junction. *Dig Dis Sci* 1992;37: 1781-4.