

# Radiología en Acalasia y Pseudoacalasia

Ricardo Luis Videla, Héctor Alfredo Cámara, María Rosa Defagó

## Resumen

**Propósito:** Revisar hallazgos clínicos (edad y duración de la disfagia) y radiológicos (dilatación esofágica y longitud de la estrechez) para diferenciar acalasia primaria de pseudoacalasia maligna.

**Material y métodos:** Se analizaron historias clínicas de un periodo comprendido entre abril de 1997 y abril de 2007 (10 años) en pacientes con diagnóstico confirmado de acalasia o pseudoacalasia. Criterios de inclusión: acalasia primaria: ausencia de peristaltismo primario y falla en relajación del esfínter esofágico inferior; pseudoacalasia: ausencia de peristaltismo primario y estenosis del tercio inferior esofágico. Las variables clínicas estudiadas fueron: edad, sexo, duración de la disfagia y presencia o ausencia de enfermedad de Chagas. Las variables radiológicas se obtuvieron de estudios baritados, determinando longitud de la estrechez y diámetro esofágico máximo. El análisis estadístico de las variables se realizó con test T de student.

**Resultados:** Se incluyeron en el estudio 64 pacientes: 55 portadores de acalasia primaria, uno de acalasia secundaria (enfermedad de Chagas) y ocho de pseudoacalasia: seis malignas: tres carcinomas de esófago, dos de techo gástrico y una metástasis de cáncer pulmonar; y dos etiologías benignas: una estenosis péptica y una leiomiomatosis. Las variables que mostraron diferencias significativas fueron: la edad del grupo con acalasia primaria fue  $56 \pm 16$  años y los de pseudoacalasia maligna  $68 \pm 8$  años con una  $p < 0,01$ . La duración de la disfagia en acalasia primaria fue  $40 \pm 50$  meses, y en pseudoacalasia maligna fue  $11, 33 \pm 6,74$  meses,  $p < 0,001$ . La longitud de la estenosis para acalasia primaria fue  $2,17 \pm 0,63$  cm, y para pseudoacalasia maligna  $3,91 \pm 1,56$ ,  $p < 0,05$ . Por último, el diámetro esofágico máximo en acalasia primaria fue  $5,40 \pm 1,67$  cm y para pseudoacalasia maligna  $3,66 \pm 0,81$ ,  $p < 0,001$ .

**Conclusión:** La acalasia primaria fue más frecuente en pacientes menores de 55 años, con una disfagia de más de un año de duración. El diámetro máximo del esófago fue mayor de 4 cm y la longitud del segmento estrecho menor de 2 cm.

La pseudoacalasia maligna fue más frecuente en pacientes mayores de 65 años, la duración de la disfagia fue menor de 1 año. El diámetro máximo del esófago fue inferior a 4 cm y la longitud del segmento estrecho superior a 2 cm.

**Palabras claves:** Esófago. Acalasia. Pseudoacalasia.

## Abstract

### Radiology in Achalasia and Pseudoachalasia

**Objective:** To review clinical (age, dysphagia duration) and radiological findings (esophagus dilatation, stenosis length) in order to differentiate primary achalasia from malignant pseudoachalasia.

**Material and methods:** Clinical records in patients with confirmed diagnosis of achalasia or pseudoachalasia from April 1997 to April 2007 (ten years) were analyzed. Criteria of inclusion: primary achalasia: absence of primary peristalsis and failure in relaxation of the lower esophageal sphincter; pseudoachalasia: absence of primary peristalsis and narrowed lower esophageal segment. The clinical variables studied were: age, sex, duration of dysphagia and presence or absence of Chagas disease. The radiological variables were obtained from barium studies, determining stenosis length and maximum esophagus diameter. The statistical analysis of the variables was made with test T of student.

**Results:** 64 patients, 55 of primary achalasia, eight of pseudoachalasia and one of secondary achalasia were included for the study. Malignant pseudoachalasia: three esophageal carcinomas, two carcinomas of the cardias and one metastasis of pulmonary cancer. Benign etiology: one peptic stenosis and one leiomyomatosis. One patient with Chagas disease was considered secondary achalasia. The clinical variables that showed significant differences were: The age, that in the primary achalasia group was  $56 \pm 16$  years and in malignant pseudoachalasia group was  $68 \pm 8$  years with  $p < 0,01$  (significant). The duration of dysphagia in primary achalasia was  $40 \pm 50$  months, and in malignant pseudoachalasia was  $11, 33 \pm 6,74$  months,  $p < 0,001$  (significant). The stenosis length for primary achalasia was  $2,17 \pm 0,63$  cm, and for malignant pseudoachalasia  $3,91 \pm 1,56$ ,  $p < 0,05$  (significant). Finally the maximum esophagus diameter in primary achalasia group was  $5,40 \pm 1,67$  cm and for malignant pseudoachalasia  $3,66 \pm 0,81$   $p < 0,001$  (significant).

**Conclusion:** Primary achalasia is more frequent in patients younger than 55 years with lasting of dysphagia of more than one year. The maximum esophagus diameter is over 4 cm and the stenosis length shorter than 2 cm.

Malignant pseudoachalasia is more frequent in older patients of 65 years, with the duration of dysphagia less of 1 year. The maximum esophagus diameter is under 4 cm and the length of the narrowed segment is greater to 2 cm.

**Key words:** Esophagus. Achalasia. Pseudoachalasia.

## INTRODUCCIÓN

La acalasia es un desorden primario de la motilidad esofágica que se caracteriza por ausencia de ondas peristálticas y falla en la relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) <sup>(1)</sup>. La causa es desconocida pero se han encontrado alteraciones en los ganglios mientéricos del esófago. Hay menor cantidad de células ganglionares <sup>(2)</sup>.

Patológicamente, lo característico es la dilatación esofágica. Algunos pacientes muestran todo el esófago dilatado (megaesófago), pero esto no es un hallazgo específico de acalasia.

La estasis esofágica favorece la esofagitis y la presencia de carcinoma, que es de 2 a 14 veces más frecuente que en la población general <sup>(3)</sup>.

La edad más común de afectación es entre los 20 y 40 años y lo son en igual número hombres y mujeres.

Se presenta con disfagia lenta y progresiva para líquidos y sólidos. Puede haber dolor de pecho y pérdida de peso.

Con manometría hay ausencia de ondas peristálticas primarias, elevada presión en el EEI y ausencia o incompleta relajación del EEI <sup>(4)</sup>.

La acalasia vigorosa se caracteriza por contracciones amplias y repetidas del esófago tubular. Estos pacientes se presentan con dolor en el pecho y menor dilatación esofágica <sup>(5)</sup>.

La radiología muestra ausencia de ondas peristálticas primarias y el EEI estrechado en forma suave tipo cola de ratón o pico de ave. De acuerdo con el tiempo de evolución, se evidencia dilatación del esófago, el que puede llegar a adoptar un aspecto sigmoido con restos de alimentos en su interior.

La mayoría de los pacientes con acalasia presentan la forma primaria idiopática, aunque hay un cierto porcentaje de ellos con acalasia secundaria o pseudoacalasia. Las causas pueden ser condiciones malignas de la unión gastroesofágica <sup>(4)</sup> o benignas, como el Chagas <sup>(5)</sup>.

Aproximadamente el 75 % de los pacientes con pseudoacalasia padece cáncer de cardias, aunque su causa puede ser también el carcinoma de esófago o metástasis en mediastino o en la unión gastroesofágica de cáncer de pulmón, mama, páncreas, útero y próstata <sup>(6)</sup>.

La radiología en la pseudoacalasia maligna puede mostrar estenosis excéntrica, nodularidad, rigidez, presencia de hombros, pero en otros casos la imagen es muy similar a la de acalasia primaria <sup>(7)</sup>.

En dos series de la literatura se pudo distinguir entre acalasia primaria y pseudoacalasia maligna solo en el 46 % de 13 pacientes <sup>(7)</sup>.

El propósito de nuestro trabajo es revisar en forma retrospectiva los hallazgos clínicos (edad y duración de la disfagia) y radiológicos (dilatación esofágica y longitud de la estrechez) en acalasia primaria y pseudoacalasia maligna para establecer los criterios diagnósticos y comparar nuestros hallazgos con lo publicado en la literatura médica.

## MATERIAL Y MÉTODOS

Se analizaron historias clínicas pertenecientes al periodo comprendido entre abril de 1997 y abril de 2007 (10 años) en pacientes con diagnóstico confirmado de acalasia y pseudoacalasia.

Criterios de inclusión: al grupo de acalasia primaria ingresaron los pacientes que presentaron ausencia de peristaltismo primario y falla en la relajación del esfínter esofágico inferior; al grupo de pseudoacalasia maligna fueron incorporados los pacientes con ausencia de peristaltismo primario y estenosis neoplásica en cola de ratón del tercio inferior esofágico. Las variables clínicas estudiadas fueron: edad, sexo, duración de la disfagia y presencia o ausencia de enfermedad de Chagas. Las variables radiológicas se obtuvieron de estudios baritados, en los que se evaluaron dos características: longitud de la estrechez y diámetro esofágico máximo, tal como en un estudio previamente publicado por el grupo de trabajo de Levine <sup>(8)</sup>.

Los resultados se expresan como término medio  $\pm$  error estándar de la media. Se aplicó el test T de student para grupos de diferente varianza. Para comparar nuestros resultados con trabajos previos se utilizó ANOVA o análisis de varianza de una vía. Valores de  $p < 0,05$  fueron considerados significativos.

## RESULTADOS

Aplicando los criterios de inclusión, encontramos 64 pacientes, 55 incluidos en el grupo de acalasia primaria y 6 en el grupo de pseudoacalasia maligna. Tres pacientes fueron excluidos del análisis: un paciente que presentó acalasia secundaria por enfermedad de Chagas y dos pacientes con pseudoacalasia de etiología benigna.

**Acalasia primaria:** De los 55 pacientes, 30 eran de sexo masculino y 25 de sexo femenino, siendo la relación M:F de 1,2:1. Edad promedio de los pacientes:  $56 \pm 16$  años, con un rango de 13 a 86 años. Duración promedio de la disfagia:  $40 \pm 50$  meses. En el examen baritado, los 55 pacientes presentaron el típico segmento estrecho de margen suave en cola de ratón. El promedio de la longitud de la estrechez fue  $2,17 \pm 0,63$  cm, con un rango de 0,5 a 4 cm. El promedio del diámetro del esófago fue  $5,40 \pm 1,67$  cm, con un rango de 3 a 9 cm (Tabla 1).

**Pseudoacalasia maligna:** En este grupo se incluyeron seis pacientes: 5 hombres y una mujer. Edad promedio:  $68 \pm 8$  años, con un rango de 60 a 81 años. La duración promedio de la disfagia fue de  $11 \pm 6$  meses. En la radiología, los 6 pacientes mostraron una estenosis en cola de ratón, sin hombros ni nodularidad, similar a una acalasia primaria. Promedio de la longitud de la estenosis:  $3,91 \pm 1,56$  cm, rango de 1,5 a 6 cm. Promedio del diámetro mayor del esófago:  $3,66 \pm 0,81$  y un rango de 3 a 5 cm (Tabla 1).

## DISCUSIÓN

La literatura anglosajona habla de acalasia primaria y de acalasia secundaria o pseudoacalasia, donde incluye los cánceres y el Chagas.

Consideramos que la patología neoplásica no reúne los requisitos de la definición de acalasia. En la acalasia primaria hay falla en la relajación del EEI y en la pseudoacalasia maligna hay infiltración del tercio inferior esofágico; por lo tanto, en este trabajo la consideramos como pseudoacalasia.

La enfermedad de Chagas, por otra parte, conforma todos los criterios expuestos y, consecuentemente, la consideramos una verdadera acalasia secundaria.

Se realizó una comparación entre nuestros hallazgos y el trabajo de Woodfield, Levine y cols<sup>(8)</sup>, como se muestra en tablas 3 y 4.

Se encontraron diferencias significativas en las edades de los pacientes de nuestra serie entre ambos grupos (Tabla 1). Los pacientes con acalasia primaria eran más jóvenes con respecto a los pacientes con pseudoacalasia maligna, lo que no se diferencia de los datos publicados por el grupo de Levine (Tabla 2 y Tablas comparativas 3 y 4).

La duración de la disfagia (Tabla 1) fue mayor de tres años en la acalasia primaria y en promedio menor de un año en la pseudoacalasia maligna, siendo también una variable con diferencia significativa. Al ser comparados estos hallazgos con la serie del grupo de Levine se observó una diferencia significativa en el grupo de pseudoacalasia maligna (Tabla 2 y Tablas 3 y

4). Esta diferencia podría ser atribuida a las diferentes condiciones socioeconómicas de nuestros países, ya que el paciente con cáncer y disfagia, en general, concurre a la consulta en forma tardía en nuestro medio.

La longitud de la estenosis (Tabla 1) fue en promedio menor en acalasia primaria (Fig.1, 3 y 4) que en pseudoacalasia maligna (Fig. 2). La serie del grupo de trabajo de Levine muestra hallazgos similares, sin diferencias significativas con respecto a nuestra casuística (Tabla 2 y Tablas comparativas 3 y 4).

Por último, en relación con el diámetro máximo del esófago (Tabla 1), también encontramos entre ambos grupos una diferencia significativa, mientras que al comparar nuestras series con el trabajo de Levine, no la hubo en este punto (Tabla 2 y Tablas comparativas 3 y 4).

Al igual que en el trabajo de este último, una limitante para el estudio de las medidas fue la magnificación de las radiografías. Sin embargo, como todos los estudios fueron hechos en el mismo seriógrafo, esto solo representó una limitación relativa.

De los tres casos excluidos del análisis, uno correspondió a acalasia secundaria por enfermedad de Chagas; un caso de pseudoacalasia benigna se debió a estenosis por esofagitis péptica; otro caso, inicialmente clasificado por la radiología como acalasia primaria, luego de la revisión de las imágenes, de realizada la TC y de la confirmación histopatológica, finalmente se incluyó en el grupo de pseudoacalasia benigna con el diagnóstico de leiomiomatosis esofágica. Está descrita en la literatura la confusión de estos dos cuadros, acalasia primaria y leiomiomatosis<sup>(9)</sup>.

**Tabla 1:** Principales variables en acalasia y pseudoacalasia. Videla y cols.

Variable	Acalasia primaria 55 pacientes	Pseudoacalasia Maligna 6 pacientes	P
Edad	56 +/- 16	68,50 +/- 8,14	<0,01
Duración de la disfagia (meses)	40 +/- 50 Mediana: 29	11, 33 +/- 6,74	<p0,001
Longitud de la estenosis (cm)	2,17 +/- 0,63	3,91 +/- 1,56	<0,05
Diámetro máximo del esófago (cm)	5,40 +/- 1,67	3,66 +/- 0,81	<0,001

**Tabla 2:** Principales variables en acalasia y pseudoacalasia. Levine y cols.

Variable	Acalasia primaria 20 pacientes	Pseudoacalasia Maligna 10 pacientes	P
Edad	53 +/-19	69 +/- 12	<0,03
Duración de la disfagia (meses)	54 +/- 52	1,9 +/-1,2	< 0,0001
Longitud de la estenosis (cm)	1,90 +/- 0,78	4,4 +/- 0,86	< 0,0001
Diámetro máximo del esófago (cm)	6,20 +/- 1,5	4,1 +/- 0,76	< 0,0001

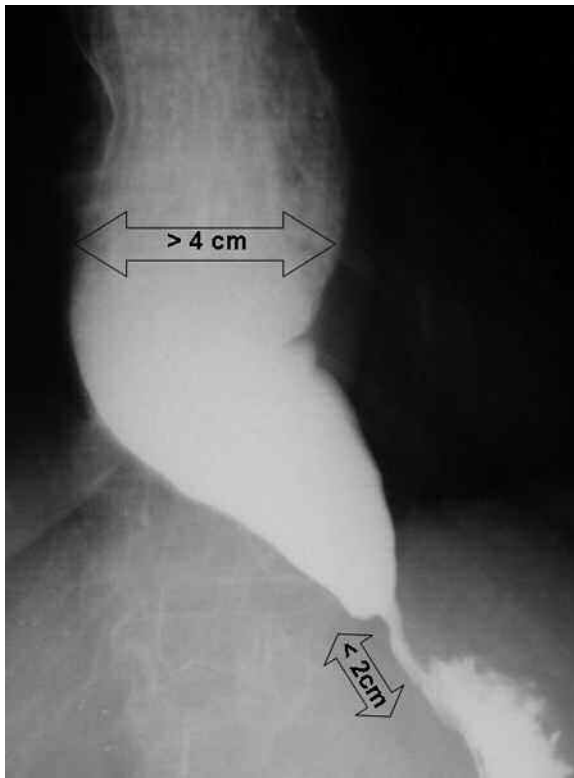


Fig. 1. Hombre de 30 años con disfagia de dos años de evolución, mostrando una estrechez en esófago distal menor de 2 cm. El diámetro máximo del esófago está por encima de los 4 cm. Acalasia primaria.

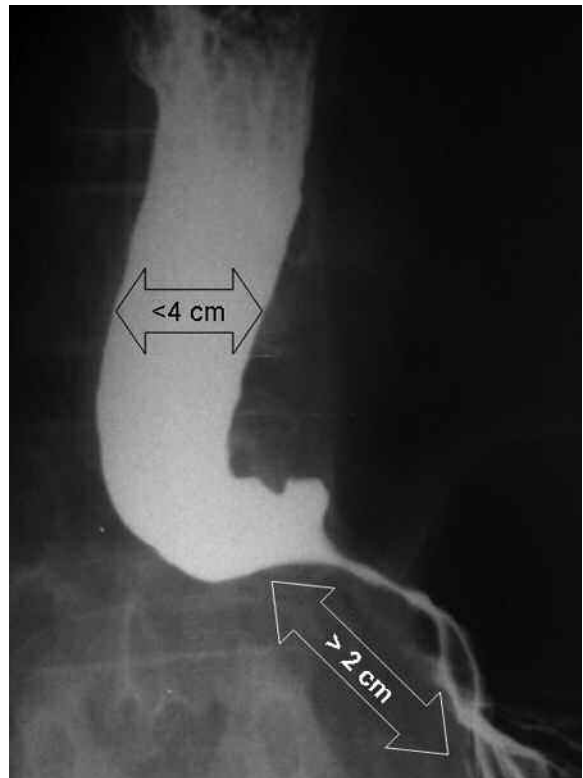


Fig. 2. Hombre de 70 años con disfagia de tres meses de duración, mostrando una estrechez en esófago distal mayor de 2 cm. El diámetro máximo del esófago es inferior a 4 cm. Pseudoacalasia maligna.

**Tabla 3:** Comparativa Levine-Videla. Acalasia primaria.

Variable	Acalasia primaria 20 pacientes. Levine	Acalasia primaria 55 pacientes. Videla	P ANOVA
Edad	53 +/-19	56 +/- 16	No significativa
Duración de la disfagia (meses)	54 +/- 52	40 +/- 50 Mediana: 29	No significativa
Longitud de la estenosis (cm)	1,90 +/- 0,78	2,17 +/- 0,63	No significativa
Diámetro máximo del esófago (cm)	6,20 +/- 1,5	5,40 +/- 1,67	No significativa

**Tabla 4:** Comparativa Levine-Videla. Pseudoacalasia maligna.

Variable	Pseudoacalasia 10 pacientes. Levine	Pseudoacalasia 6 pacientes. Videla	P ANOVA
Edad	69 +/-12	68,50 +/-8,14	No significativa
Duración de la disfagia (meses)	1,9 +/-1,2	11,33 +/- 6,74	Significativa
Longitud de la estenosis (cm)	4,40 +/- 0,88	3,91 +/- 1,56	No significativa
Diámetro máximo del esófago (cm)	4,10 +/- 0,76	3,66 +/- 0,81	No significativa

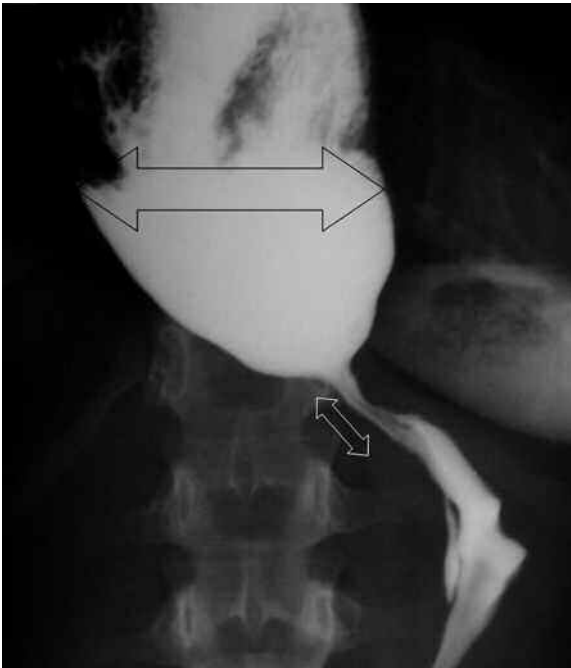


Fig. 3. Hombre de 40 años, con disfagia de tres años de duración mostrando marcada dilatación del esófago y un segmento estrecho corto. Acalasia primaria

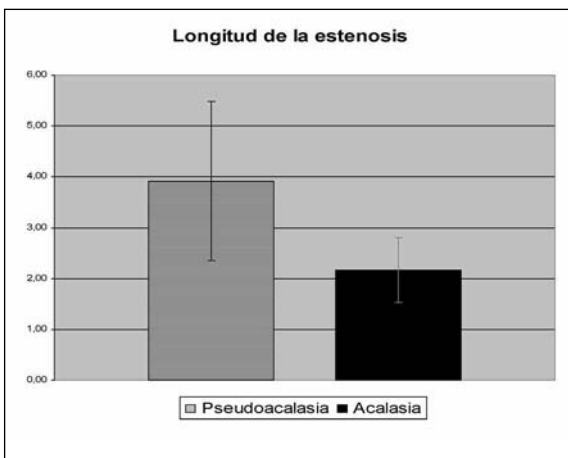


Fig. 4. Gráfico comparativo de la longitud de la estenosis en pseudoacalasia maligna y acalasia primaria.

## CONCLUSIÓN

La diferenciación entre acalasia primaria y pseudoacalasia maligna tiene un gran impacto en el manejo del paciente y puede realizarse mediante estudios radiológicos.

Los hallazgos comunes son la presencia de una estenosis de márgenes suaves y ausencia de peristaltismo primario del esófago. De acuerdo con los hallazgos en nuestra serie, que no difieren de lo publicado previamente por el grupo de trabajo de Levine, podemos plantear que, cuando el paciente es menor de 55 años, la disfagia es de más de 1 año de evolución, el segmento estrecho menor de 2 cm y el esófago se encuentra dilatado por encima de los 4 cm, el diagnóstico más probable es acalasia primaria.

Por otra parte, una edad superior a 65 años, disfagia de menos de 1 año de evolución, un segmento estrecho mayor de 4 cm y una dilatación esofágica máxima que no supere los 4 cm, son altamente sugestivos de pseudoacalasia maligna.

## Bibliografía

1. Katz PO, Castell DO. Review: esophageal motility disorders. *Am J Med Sci* 1985; 290:61-69.
2. Enterline H, Thompson J. Pathology of the esophagus. New York: Springer-Verlag; 1984. p.55-71.
3. Wychulis AR, Woolam GL, Andersen HA, et al. Achalasia and carcinoma of the esophagus. *JAMA* 1971;215:1638-1641.
4. Lawson TL, Dodds WJ. Infiltrating carcinoma simulating achalasia. *Gastrointest Radiol* 1976;1:245-248.
5. Ferreira-Santos R. Aperistalsis of the esophagus and colon etiologically related to Chagas disease. *Am J Dig Dis* 1985;6:700-726.
6. Feczko PJ, Halpert RD. Achalasia secondary to nongastrointestinal malignancies. *Gastrointest Radiol* 1985;10:273-276.
7. Tucker HJ, Snape WJ, Cohen S. Achalasia secondary to carcinoma: manometric and clinical features. *Ann Intern Med* 1978;89:315-318.
8. Woodfield CA, Levine MS, Rubesin SE, Langlotz CP, Laufer I. Diagnosis of primary versus secondary achalasia. Reassessment of clinical and radiographic criteria. *AJR Am J Roentgenol* 2000;175:727-731.
9. Zeller R, McLelland R, Meyers B, et al. Idiopathic muscular hypertrophy of the esophagus: a case report. *Gastrointest Radiol* 1979;4:121-125.