

**UNIVERSIDAD DE EL SALVADOR
FACULTAD DE MEDICINA
ESCUELA DE POSGRADO**



“Acalasia: Revisión de actualizaciones en el tratamiento”

**Presentado por:
Dr. JERSSON ALEXANDER GAITÁN CRUZ
Dr. RODRIGO EDUARDO GUTIÉRREZ BEJARANO**

**Para optar al título de:
ESPECIALISTA EN CIRUGÍA GENERAL**

**Asesor:
DR. EDWAR ALEXANDER HERRERA RODRÍGUEZ ALFARO.**

SAN SALVADOR, 14 DE MARZO DE 2024

Índice de contenidos.

	Pág.
I. Introducción.....	III
II. Objetivos.....	1
III. Glosario de términos y abreviaturas utilizadas.....	2
IV. Descripción del problema de salud o de la situación de salud por tratar...	3
4.1 Historia y definición.....	3
4.2 Epidemiología.....	3
4.3 Fisiopatología.....	4
4.4 Presentación clínica.....	5
4.5 Diagnóstico.....	5
4.6 Tratamiento.....	6
V. Descripción de las intervenciones y las actividades.....	10
5.1 Eficacia de los tratamientos en la remisión de síntomas de acalasia...	10
5.2 Seguridad de tratamientos de acalasia en trans y post procedimiento..	14
VI. Conclusiones y recomendaciones.....	17
6.1 Conclusiones.....	17
6.2 Recomendaciones.....	18
VII. Anexos.....	19
VIII. Bibliografía.....	23

I. Introducción

Una de las necesidades básicas de cualquier ser humano es la ingesta de alimentos que le provean las calorías necesarias para el funcionamiento de su organismo, esta se ve muy afectada en la enfermedad de la acalasia, debido a un trastorno motor primario del esófago caracterizado por ausencia de peristaltismo e insuficiencia en la relajación del esfínter esofágico inferior.

Desde su primera descripción en el siglo XVI, se ha investigado al respecto descubriendo que tiene un patrón epidemiológico con una incidencia baja y por tratarse de una enfermedad crónica incurable, pero con baja tasa de mortalidad que genera una mayor prevalencia.

Uno de los grandes desafíos que no ha podido ser esclarecido en su totalidad es su fisiopatología, hasta el momento se cuenta con varias teorías sin que ninguna tenga una comprobación científica certera, lo que ha hecho pensar que tiene una fisiopatología multifactorial.

La clínica de la acalasia es muy inespecífica, con síntomas clínicos afines a varias patologías, por lo que al tener a un paciente con sospecha de este padecimiento se hace necesario hacer uso de los diferentes métodos diagnósticos con los que se cuenta actualmente, siendo algunos de valiosa ayuda tanto para el diagnóstico, como para clasificación, tratamiento en un mismo tiempo y seguimiento.

El punto principal que nos atañe es conocer de la mejor manera los tratamientos actuales y cuales tienen una mayor eficacia en la remisión de síntomas y seguridad para evitar complicaciones a la hora de realizar los procedimientos endoscópicos o quirúrgicos, así como efectos secundarios. Teniendo un panorama claro sobre la evidencia actual sobre los tratamientos de acalasia, se puede brindar a los pacientes las mejores opciones disponibles.

II. Objetivos.

Objetivo General.

- Identificar los tratamientos de acalasia con mayor eficacia de acuerdo con la medicina basada en evidencia actualizada.

Objetivos específicos:

- Reconocer los tratamientos quirúrgicos o endoscópicos con mayor remisión de síntomas para acalasia según la evidencia actual.
- Mostrar cuales son los tratamientos para acalasia disponibles en la actualidad, que tienen mayor seguridad en cuanto a complicaciones trans y post procedimiento.

III. Glosario de términos y abreviaturas utilizadas.

- APOEM: Miotomía endoscópica peroral anterior.
- BT: toxina botulínica.
- DS-POEM: Miotomía endoscópica peroral de doble alcance.
- EEI: Esfínter esofágico inferior.
- ERGE: Enfermedad por reflujo gastroesofágico.
- HLA: Antígenos leucocitarios humanos.
- LHM: Miotomía de Heller laparoscópica.
- LHM + D: Miotomía de Heller laparoscópica + funduplicatura de Dor.
- LHM + T: Miotomía de Heller laparoscópica + funduplicatura de Toupet.
- PD: Dilatación neumática.
- PCR: Proteína C reactiva.
- POEM: Miotomía endoscópica peroral.
- WJPOEM: Miotomía endoscópica peroral asistida por irrigación de agua.
- Complicación médica: Resultado negativo de una condición de salud o tratamiento.
- Disfagia: Dificultad o imposibilidad de deglutir.
- Eficacia: Capacidad de desarrollar el efecto que se desea o espera.
- Endoscopia: Procedimiento que permite ver el interior del cuerpo.
- Esofagograma: Serie de imágenes de rayos x del esófago posterior a la ingesta de un material de contraste.
- Hipertonicidad: Alteración de aumento del tono muscular.
- Peristalsis: Contracciones musculares que movilizan los alimentos en el tracto gastrointestinal.
- Pseudoacalasia: Entidad cuyos síntomas, hallazgos radiológicos y manométricos imitan a la acalasia.
- Regurgitación: Retorno de alimentos desde el estómago hacia el esófago y boca.

IV. Descripción del problema de salud o de la situación de salud por tratar.

La acalasia es una enfermedad relativamente frecuente en nuestro medio, por lo que se hace indispensable para los médicos y especialmente los cirujanos conocer todo lo relativo a dicha patología y primordialmente los tratamientos actuales y cuales ofrecen mejores resultados a los pacientes.

4.1 Historia y definición.

La acalasia fue descrita por primera vez por Thomas Willis en 1674. Un término griego, acalasia significa literalmente "no relajante" y se refiere al esfínter esofágico inferior (EEI) disfuncional.¹

La acalasia es un trastorno motor primario del esófago caracterizado por ausencia de peristaltismo e insuficiencia en la relajación del EEI. Con los nuevos avances y desarrollos en el manejo de la acalasia, existe una creciente demanda de pautas integrales basadas en evidencia para ayudar a los médicos en la atención de pacientes con acalasia.²

4.2 Epidemiología.

La acalasia idiopática es rara, con incidencias medias de 0.3 a 1.63 por 100,000 personas por año en adultos y 0.18 por 100,000 personas por año en niños menores de 16 años. En adultos, la acalasia ocurre con igual frecuencia en hombres y mujeres, en personas blancas y no blancas, pero la incidencia aumenta con la edad. En la mayoría de los estudios, la edad media al diagnóstico fue superior a 50 años. La incidencia media en mayores de 80 años es del 17 por 100,000 personas por año. La prevalencia media fue de 8.7 por 100,000 personas en un estudio realizado en Islandia, mientras que en Canadá era de 10.8 por 100,000 habitantes en estudio poblacional. En ambos estudios, la prevalencia aumentó con el tiempo, mientras que la incidencia se mantuvo constante, muy probablemente porque la acalasia es una enfermedad crónica con una baja tasa de mortalidad relacionada con la enfermedad.³

4.3 Fisiopatología.

El hallazgo patológico central de la acalasia es la pérdida de las neuronas del plexo mientérico, lo que lleva a la contracción tónica que provoca que el EEI no se abra, la ausencia de peristaltismo y, con el tiempo, eventual dilatación en algunos casos. Pero ¿Qué causa este proceso? Una de las primeras teorías propuso que la acalasia era el resultado de la degeneración del plexo mientérico. Sin embargo, a principios de la década de 1990, esta teoría fue cuestionada cuando la histología del esófago en pacientes con acalasia temprana mostró una infiltración inflamatoria. Estudios posteriores mostraron que esta inflamación era predominante de células T, lo que lleva a una teoría revisada que sugiere que la pérdida de neuronas estaba intrínsecamente relacionada con una respuesta inmune activa. Pero la pregunta seguía siendo ¿Qué precipita el ataque? Surgieron dos teorías en competencia: autoinmune o infeccioso.⁴

La hipótesis autoinmune fue apoyada por estudios que muestran la detección de anticuerpos de neuronas mientéricas en pacientes con acalasia y vinculación con subtipos de antígenos leucocitarios humanos (HLA) específicos, también ya que los estudios muestran mayores tasas de enfermedades autoinmunes en pacientes con acalasia en comparación con la población general. Sin embargo, hay resultados contradictorios, surgiendo pruebas para refutar esta teoría, incluyendo un elegante estudio que muestra que los anticuerpos mientéricos son igualmente comunes en pacientes con reflujo. La hipótesis infecciosa fue apoyada por informes de casos de acalasia después de infección por varicela o polio, datos preliminares que sugieren un vínculo a sarampión o infección por herpes, e identificación de células T asociadas que eran oligoclonales y sensibles a los antígenos HSV-1. Sin embargo, también se informaron datos contradictorios, incluida la proteína C reactiva (PCR) negativa.⁴

Cuando se evalúan los datos en conjunto, se obtiene un resultado unificado que presenta una hipótesis que combina enfermedades infecciosas, componentes autoinmunes y familiares. Mientras que los datos existentes apoyan las tres hipótesis, parece que la acalasia podría no ser el resultado de una vía aislada, sino que probablemente sea el resultado de una combinación de los anteriores.⁴

4.4 Presentación clínica.

Los síntomas casi universales incluyen disfagia por alimentos sólidos, con síntomas asociados de regurgitación, dolor de pecho y acidez. La pérdida de peso es un componente inherente de la presentación de la acalasia, es más variable hoy debido a la disponibilidad generalizada de alimentos líquidos ricos en calorías. Muchos pacientes con acalasia se quejan de síntomas que imitan los de la enfermedad por reflujo gastroesofágico (ERGE), especialmente reflujo de acidez estomacal, a menudo se les diagnostica erróneamente ERGE y tratado en consecuencia. Sin embargo, estos síntomas son muy probablemente relacionado con la estasis esofágica y no con la gastroenteritis por reflujo esofágico, ya que el EEI no se relaja. El dolor de pecho también es un síntoma muy variable e inespecífico y puede deberse a otras fuentes, como enfermedades cardíacas, u otros trastornos espásticos esofágicos.¹

4.5 Diagnóstico.

En pacientes con presentación clínica sugestiva de acalasia, la endoscopia es obligatoria para excluir pseudoacalasia u otras formas de obstrucción mecánica en la unión esofagogástrica. Aunque la endoscopia a menudo puede revelar dilatación esofágica, retención de alimentos, secreciones y una unión esofagogástrica "arrugada", estos hallazgos no son diagnóstico de acalasia y la endoscopia puede ser normal, especialmente en las primeras etapas de la enfermedad antes que se produzca dilatación esofágica. El esofagograma con bario puede ser muy útil, sobre todo cuando se encuentra el típico "pico de pájaro" en la unión esofagogástrica con dilatación esofágica, pero al igual que con la endoscopia, se puede realizar un esofagograma poco revelador cuando el esófago no está dilatado. El esofagograma modificado con vaciado cronometrado es preferible, con un volumen de bario estandarizado, conocido como "esofagograma de bario cronometrado", porque además de ayudar al diagnóstico, se ha demostrado que es útil como medio para documentar objetivamente los resultados del tratamiento y predecir la recurrencia de los síntomas. El gold estándar para diagnosticar la acalasia es la manometría esofágica de alta resolución que muestra la relajación incompleta de la unión esofagogástrica, sumada a la ausencia de peristalsis organizada. Se han identificado

tres subtipos de acalasia definido en base a los hallazgos de la manometría de alta resolución en el cuerpo esofágico: Acalasia tipo I o clásica con baja presión intraesofágica, tipo II con presurización panesofágica y tipo III con contracciones espásticas de alta amplitud.⁵

4.6 Tratamiento.

Es importante reconocer que la acalasia es una enfermedad crónica que no tiene cura. Todas las opciones de tratamiento actuales para la acalasia son de naturaleza paliativa y tienen como objetivo reducir la hipertonicidad del EEI. Los objetivos finales de la terapia incluyen reducir los síntomas, mejorar el vaciado esofágico y prevenir una mayor dilatación del esófago. Las opciones de tratamiento actualmente disponibles para la acalasia incluyen medios farmacológicos, endoscópicos y quirúrgicos. Un enfoque personalizado con las opciones de tratamiento disponibles puede ayudar a los pacientes a alcanzar los objetivos de terapia descritos.⁶

Terapia farmacológica oral.

Los bloqueadores de los canales de calcio (nifedipina, 10 a 30 mg por vía sublingual antes de las comidas) y los nitratos (dinitrato de isosorbida sublingual, 5 mg antes de las comidas) son los dos medicamentos más utilizados en el tratamiento de la acalasia. Los mecanismos a través de los cuales funcionan incluyen la liberación de óxido nítrico en el último y la reducción del calcio intracelular en el primero, lo que lleva a la relajación del EEI. Otras terapias médicas utilizadas con menos frecuencia incluyen anticolinérgicos (atropina), agonistas betaadrenérgicos (terbutalina y teofilina). Sildenafil (50 mg) también ha demostrado cierta eficacia en el tratamiento de pacientes con acalasia.⁶

Terapia farmacológica endoscópica.

La toxina botulínica (BT) es un potente inhibidor presináptico de la liberación de acetilcolina de las terminaciones nerviosas que ha demostrado ser un tratamiento útil en la acalasia. La BT escinde la proteína SNAP-25 implicada en la fusión de vesículas presinápticas que contienen acetilcolina con la membrana plasmática neuronal en

contacto con el músculo diana. Esto, a su vez, inhibe la exocitosis de acetilcolina en el área sináptica y provoca una parálisis breve del músculo al bloquear la estimulación colinérgica sin oposición del EEI, que carece de influencia inhibitoria en la acalasia. Este efecto interrumpe el componente neurogénico del esfínter; sin embargo, no tiene ningún efecto sobre la influencia miógena que mantiene el tono basal del EEI. Por lo tanto, el tratamiento es limitado y la mayoría de los efectos del tratamiento se asocian con una reducción aproximada del 50% en la presión basal del EEI. Esta reducción puede ser suficiente para permitir el vaciado esofágico cuando la presión esofágica aumenta a un nivel en el que puede abrumar al EEI parcialmente paralizado. La inyección de BT es sencilla de administrar y se asocia con bajas tasas de complicaciones, aunque pueden ocurrir casos raros de reflujo y mediastinitis. Se administran 100 U de BT por encima de la unión escamocolumnar mediante una aguja de escleroterapia en alícuotas de 0,5 a 1 ml. No se ha demostrado que dosis crecientes por encima de 100 U tengan un beneficio terapéutico superior.⁶

Dilatación neumática (PD).

Todos los pacientes considerados para PD también deben ser candidatos a cirugía en caso de perforación esofágica que necesite reparación, lo cual se reporta en un 1,9% (rango 0%-10%). El dilatador con balón más comúnmente utilizado para la acalasia es el balón de polietileno no radiopaco de tamaño graduado (dilatadores Rigiflex). El procedimiento siempre se realiza bajo sedación con o sin fluoroscopia. Los dilatadores vienen en 3 tamaños (3.0, 3.5 y 4.0 cm) y a menudo se usan de forma gradual (primero 3.0 cm, seguido de 3.5 cm y luego 4.0 cm). El aspecto más importante de la PD es la experiencia del operador y el respaldo institucional para la intervención quirúrgica en caso de perforación. El posicionamiento fluoroscópico o endoscópico preciso del balón a través del EEI es importante para su eficacia. La presión necesaria para obliterar la cintura fluoroscópica o para lograr la máxima dilatación endoscópica con balón suele ser de 10 a 15 PSI de aire mantenido durante 15 a 60 segundos. A menudo se observa a los pacientes en recuperación para detectar cualquier signo de perforación (dolor, crepitación y fiebre). Si se sospecha perforación, estaría indicada una tomografía computarizada de abdomen/tórax. De lo contrario, los pacientes pueden ser dados de

alta con antieméticos e instrucciones de llamar si desarrollan dolor torácico intenso con o sin fiebre, ya que es posible una perforación con manifestación retrasada después del procedimiento.⁶

Miotomía quirúrgica.

La miotomía quirúrgica es una de las 3 terapias definitivas para la acalasia. El enfoque original de la miotomía quirúrgica implicaba la división de las fibras musculares del EEI (capa circular sin alteración de la mucosa) mediante una toracotomía. Esto logró resultados de buenos a excelentes en el 60% al 94% de los pacientes seguidos durante 1 a 36 años, y siguió siendo la cirugía de elección durante muchos años. La técnica evolucionó inicialmente con un abordaje de laparotomía, que posteriormente fue suplantado por técnicas mínimamente invasivas. Se desarrolló y utilizó con éxito un abordaje toracoscópico, pero la miotomía laparoscópica se ha convertido en el método preferido debido a una menor morbilidad y una recuperación más rápida.⁶

Funduplicatura post miotomía.

El desarrollo de ERGE después de una miotomía es un problema frecuente, y si se debe realizar un procedimiento antirreflujo ha sido tema de amplio debate, especialmente dada la preocupación por el aumento de la disfagia posoperatoria después de una funduplicatura. Las frecuencias promedio de miotomía posquirúrgica de ERGE sin funduplicatura para toracotomía, laparotomía, toracoscopia y laparoscopia son similares: 29%, 28%, 28% y 31%, respectivamente. Agregar funduplicatura después de la miotomía disminuye el riesgo de ERGE en toracotomía, laparotomía y laparoscopia; 14%, 8% y 9%, respectivamente. Ningún estudio ha incluido la funduplicatura después de una miotomía toracoscópica. La solidez de la evidencia que respalda la recomendación de agregar funduplicatura a la miotomía está limitada por la heterogeneidad de los estudios. Aunque se ha establecido bastante bien que agregar una funduplicatura es beneficioso para reducir la tasa de ERGE después de una miotomía, hay menos certeza sobre cuál es el mejor abordaje (Dor anterior o Toupet posterior).⁶

Miotomía endoscópica peroral (POEM).

Aunque los tratamientos actuales para la acalasia son eficaces, la PD se asocia con un riesgo de perforación del 1,9 % y la miotomía aún requiere laparoscopia y disección de la unión esofagogástrica. Así, se desarrolló una técnica híbrida para incorporar un abordaje endoscópico con principios de cirugía endoscópica transluminal por orificio natural para realizar una miotomía. Esta técnica fue desarrollada en Japón y se denomina miotomía endoscópica peroral o POEM. El procedimiento requiere la creación de un plano submucoso utilizando un endoscopio de visión frontal con una tapa transparente distal para acceder a las fibras musculares circulares para realizar la miotomía. Se utiliza un bisturí endoscópico de disección submucosa para diseccionar el plano y también cortar el músculo en una longitud mínima de 6 cm hacia el esófago y 2 cm por debajo de la unión escamocolumnar hacia el cardias. Una de las áreas más utilizadas de POEM ha sido en la acalasia tipo III. Los pacientes con acalasia tipo III exhiben contractilidad obstructiva del esófago distal y se ha observado que tienen una respuesta menor a las terapias disruptivas del EEI (miotomía de Heller o PD) que aquellos con acalasia tipo I o tipo II. Un beneficio de POEM implica el hecho de que la longitud de la miotomía se puede adaptar con el potencial de incluir la longitud de todo el músculo liso del esófago si es necesario. Esta longitud se puede adaptar a los hallazgos de la longitud del segmento espástico observado en la manometría esofágica de alta resolución.⁶

Esofagectomía.

En el contexto de un vaciamiento esofágico deficiente y una presión alta del EEI, el diámetro esofágico puede aumentar y algunos pacientes pueden desarrollar acalasia en “etapa terminal” caracterizada por megaesófago o esófago sigmoideo y una dilatación y tortuosidad esofágica significativas. Este grupo de pacientes y aquellos con acalasia no tratada tienen riesgo de aspiración, neumonía por aspiración y desnutrición. En este grupo de pacientes, la PD, la miotomía quirúrgica o la POEM pueden ser menos efectivas y aquellos con nutrición comprometida pueden requerir alimentación enteral.⁶

V. Descripción de las intervenciones y las actividades.

Las opciones de tratamiento para la acalasia son muy variables, por tanto, al tener múltiples opciones como médicos o cirujanos debemos tener una perspectiva clara sobre las mejores opciones que podemos ofrecerle a cada paciente y poderle explicar con propiedad los resultados esperados en cuanto remisión de síntomas y seguridad de cada intervención llevada a cabo.

El tratamiento de la acalasia es continuamente mejorado en conjunto con el desarrollo de la tecnología, pero cada tratamiento tiene sus propias ventajas y desventajas. Los tratamientos actuales que han sido comparados en diferentes estudios con alta evidencia científica son los siguientes:

- Toxina botulínica (BT).
- Dilatación neumática (PD).
- Miotomía de Heller laparoscópica (LHM).
 - Miotomía de Heller + funduplicatura anterior o de Dor (LHM + D).
 - Miotomía de Heller + funduplicatura posterior o de Toupet (LHM + T).
- Miotomía endoscópica peroral (POEM). Con sus diferentes técnicas de realización como son: posterior, anterior (APOEM), con doble alcance (DS-POEM) o asistida por irrigación con agua (WJPOEM).

5.1 Eficacia de los tratamientos en la remisión de síntomas de acalasia.

Como se ha mencionado anteriormente el síntoma predominante y sobre el cual se busca remisión con los diferentes tratamientos de acalasia es la disfagia, que genera un importante deterioro en la calidad de vida del paciente, es por ello que la gran mayoría de estudios encontrados miden la eficacia en relación a la eliminación de este síntoma.

Toxina botulínica (BT).

La eficacia del tratamiento para reducir la presión del EEI ha sido demostrada en varios estudios. En general, alrededor del 80% de los pacientes muestran una respuesta

inicial, pero este efecto desaparece bastante rápido en la mayoría de los pacientes, y un efecto más sostenido (más de 6 meses) se observa en menos de la mitad de los pacientes tratados con inyecciones de BT. Un metaanálisis completo mostró una tasa de respuesta a los síntomas del 70% en 3 meses, 53.3% a los 6 meses y 40.6% a los 12 meses después del tratamiento. Esta eficacia de corta duración, en comparación con otras opciones de tratamiento, es el principal inconveniente de este método, que hoy en día debería reservarse para pacientes no aptos para cirugía o tratamientos endoscópicos invasivos (PD, POEM).⁷

Dilatación neumática (PD).

Hay dos estrategias diferentes para realizar la PD, una que implica dilatación única, la otra una serie de dilataciones graduadas. Esta última suele implicar una dilatación inicial de 3.0 cm (recomendado para la mayoría de los pacientes), con seguimiento de síntomas y evaluaciones objetivas con mediciones de presión del EEI después de 4 a 6 semanas. Si los pacientes todavía tienen síntomas, se repite el procedimiento con el balón de 3.5 cm, y luego incluso el balón de 4.0 cm, si los síntomas no mejoran, o si recurren después de 4 a 6 semanas. Se demostró que la respuesta sintomática a una sola PD fue 62% a los 6 meses y luego 50%, 38% y 28% a los 2, 4 y 6 años, respectivamente, frente al 90% a los 6 meses, y luego 82%, 64% y 44% a los 2, 4 y 6 años, respectivamente, después de PD graduada. La principal desventaja de la PD es, por tanto, que los síntomas recurren a lo largo de 4 a 6 años en más de uno de cada dos pacientes, aunque a largo plazo la tasa de remisión se puede lograr con una estrategia de repetición de dilataciones bajo demanda. Predictores de una mala respuesta clínica a la PD incluyen: Edad (<40 años), sexo masculino, presión del EEI superior a 10-15 mmHg, o una 4sIRP >20 mmHg en manometría de alta resolución después del tratamiento. El patrón también tiene un impacto en el resultado de la PD: Los pacientes con un patrón tipo I-II se benefician más que aquellos con tipo III. Con estas limitaciones, la PD generalmente se puede ofrecer a pacientes con acalasia. También se puede utilizar de forma segura después de una miotomía de Heller fallida. Actualmente es el tratamiento de elección en tales casos, aunque los globos de mayor diámetro y las sesiones repetidas a menudo son necesarias, la tasa de respuesta

puede ser menos favorable. En una gran serie retrospectiva, 105 de 1001 pacientes (10,5%) cuyo tratamiento laparoscópico Heller-Dor (LHM D) fue un procedimiento fallido tratado posteriormente con una o más sesiones de PD, mejorando sus síntomas en todos menos 11 casos, que finalmente requirieron reintervención.⁷

Miotomía de Heller laparoscópica (LHM).

LHM es un tratamiento eficaz de la acalasia con resultados consistentemente buenos. En una revisión que incluye series de cohortes que incluyó a más de 100 pacientes, el éxito de LHM osciló entre 67 y 90% (media 84%) en un seguimiento medio de 42 meses.⁸

Las tasas de éxito temprana con LHM han sido altas, con una media del 89% después de una mediana de 35 meses (rango 8-38), pero puede disminuir con el tiempo. Dicho esto, un estudio a largo plazo en una cohorte grande encontró que 80% de los pacientes es probable que no tenga síntomas a los 20 años. Como en el caso de la PD, los pacientes con acalasia tipo II tienen mejores resultados clínicos después de LHM que aquellos con tipo I, y menos aquellos con tipo III. Por otro lado, si bien no hay diferencia en el resultado entre LHM y PD para pacientes con acalasia tipo I y II, los pacientes con acalasia tipo III responde mejor a la LHM. Esto es probable porque permite que las fibras musculares por encima del EEI sean cortadas. Además, algunos estudios manométricos demostraron que el EEI es más largo en la acalasia tipo III que en los otros dos subtipos, y que extender la miotomía tanto hacia arriba y hacia abajo podría asegurar excelentes resultados en este tipo de acalasia también.⁷

Miotomía endoscópica peroral (POEM).

POEM fue introducido en 2010 por Inoue et al. y ha ganado rápidamente gran popularidad porque es percibido como menos invasivo que la LHM, y no deja cicatriz visible. Estudios iniciales con seguimiento limitado reportaron excelentes resultados del 95% al 100%, con dramáticas mejoras en la puntuación de síntomas de Eckardt y reducción de la presión en reposo del EEI. Los resultados a mediano plazo ya están disponibles y confirman el excelente control general de los síntomas logrado por

POEM, pero su eficacia también disminuye con el tiempo. Un estudio en el que participaron 16 centros expertos con 841 pacientes informó una tasa de éxito del 91% a los 2 años de seguimiento y un estudio de cohorte de un solo centro de China informó una tasa de éxito del 87 % a los 5 años. Es significativo que un estudio realizado en Seattle con un número limitado de pacientes reportara tasas de éxito del 88 y 80% para la acalasia tipo I y II a los 5 años respectivamente, con un ligero pero significativo deterioro de los resultados entre 2 y 5 años. Los estudios con un seguimiento más prolongado sugieren que los síntomas de la acalasia tienden a reaparecer con el tiempo después de POEM, similar a lo que se ha informado con otros tratamientos y específicamente LHM. Existe consenso en que POEM es el tratamiento más exitoso para la acalasia tipo III: Dos estudios informaron una tasa de éxito del 88% en seguimientos de 27 y 40 meses, respectivamente. Una revisión sistemática reciente sobre tratamientos de acalasia estratificados según el subtipo HRM informó una tasa de éxito del 93% (intervalo de confianza (IC) del 95%: 0,88–0,97%); la acalasia tipo III tratada con POEM tiene una tasa de éxito más alta que la obtenida con LHM.⁸

Una revisión sistemática más network metaanálisis de la inducción de la remisión clínica después de 1 año de seguimiento con diversas terapias en pacientes con acalasia, incluyendo veintisiete ensayos clínicos aleatorizados (ECA) elegibles y 2278 pacientes con acalasia en el estudio para evaluar la inducción de la remisión clínica. En total, los pacientes con acalasia fueron asignados a BT (n = 158), PD (n = 631), BT + PD (n = 72), LHM + D (n = 633), LHM + T (n = 148), POEM (n = 410), APOEM (n = 102), DSPOEM (n = 74) y WJPOEM(n = 50), realizando el network metaanálisis que contiene los 9 tratamientos mencionados anteriormente, estableciendo conexiones entre cada una de las estrategias. Después de una estimación agrupada, el network metaanálisis reveló que, en comparación con otras estrategias, los resultados indicaron que APOEM podría ser la estrategia más efectiva para aliviar significativamente los síntomas de la acalasia, POEM ocupa el rango 2 y rango 3, rango 4 LHMT, rango 5 LHMD y rango 6, BP + PD rango 7, PD rango 8 y BT rango 9. Entre las intervenciones, el rango 1 es el mejor y el rango 9 es el peor.⁹

Tabla1. Indicaciones sugeridas para diferentes tratamientos en diferentes fenotipos de acalasia relacionados con la enfermedad y con el paciente.⁷

	BT	PD	LHM + T/D	POEM
Acalasia en general.	No	Sí	Sí	Sí
Acalasia en <40 años.	No	No	Sí	Sí
Acalasia en etapa terminal.	No	No	Sí	Sí
Acalasia tipo III.	No	No	Sí	Sí
Niños y jóvenes.	No	No	Sí	No
Acalasia recurrente post LHM.	No	Sí*	Sí***	Sí**
Pobre candidato para cirugía.	Sí	No	No	No

*Primera elección, ** Segunda elección, ***Tercera elección.

5.2 Seguridad de tratamientos de acalasia en trans y post procedimiento.

Como ya es conocido toda intervención tanto endoscópica como quirúrgica conlleva consigo riesgos de complicaciones, en los tratamientos de acalasia se mencionan entre otras las siguientes complicaciones trans-procedimiento: La perforación esofágica, desgarro de la mucosa del esófago, hemorragia mayor, neumoperitoneo, mediastinitis, dolor en el pecho severo, reacción alérgica. Como complicaciones relevantes posterior al procedimiento se considera el reflujo gastroesofágico y la esofagitis.

Toxina botulínica (TB).

Generalmente se considera muy seguro y los efectos adversos graves como mediastinitis o reacciones alérgicas son extremadamente raras. Realizamos una revisión sistemática y un metaanálisis de 22 estudios no controlados que informaron el resultado clínico en 730 pacientes con acalasia que fueron tratados con BT. Eventos adversos serios no se describieron, la ERGE después del tratamiento no fue documentada, y el dolor en el pecho fue reportado por el 11% de los pacientes. De manera similar, en un estudio multicéntrico reciente, la revisión de eventos adversos después de la inyección de BT para trastornos motores esofágicos que implicaron 661 inyecciones en 386 pacientes, el dolor torácico transitorio fue el más común evento adverso informado.⁵

Dilatación neumática (PD).

La perforación esofágica es la complicación más grave de dilatación neumática. Ocurre en 2-5.4% de los pacientes y se asocia con la edad avanzada (>65 años) y contracciones de gran amplitud en la región distal del esófago. Después de la dilatación neumática, la Sociedad Internacional de Enfermedades del Esófago recomienda que se utilice un contraste soluble en agua. Se debe realizar un esofagograma si los síntomas que sugieren una perforación están presentes persistentemente, como dolor o dolor al tragar agua, particularmente si está presente después de un período de observación de 4 h. El desarrollo de la ERGE después de que se haya realizado la dilatación neumática descrito en varios estudios, al igual que con todos los demás tratamientos invasivos para la acalasia. La tasa de ERGE desarrollada después de la dilatación neumática se estima que es del 12 al 31% cuando se evalúa por monitoreo esofágico del pH. La gran mayoría de estos pacientes tienen una buena respuesta a la terapia médica con inhibidores de la bomba de protones.⁸

Miotomía de Heller laparoscópica (LHM).

Los desgarros de mucosas son la complicación más común de la LHM. Ocurren en el 6,9% de los pacientes, pero la gran mayoría son reconocidos y reparados inmediatamente durante la operación, y no tienen consecuencias clínicas. Las complicaciones de estos desgarros de la mucosa son reportadas en sólo el 0.7% de todos los pacientes tratados con LHM. Un ECA y una revisión sistemática confirmaron que la ERGE post-LHM se reduce sustancialmente añadiendo una funduplicatura parcial. Actualmente, no hay consenso sobre qué tipo de funduplicatura (posterior o anterior) es mejor para prevenir ERGE después de LHM. Sin embargo, sigue habiendo una tasa sustancial de aparición de ERGE después de LHM a pesar de la funduplicatura. En un ensayo europeo, el 21% de los pacientes tenían una monitorización anormal del pH esofágico después de LHM, y el 20% desarrolló esofagitis que fue leve (grado A de Los Ángeles) en el 50% de los casos. Un estudio de cohorte reciente de un solo centro informó una incidencia mucho menor de ERGE en 463 pacientes después de LHM, y sólo el 8,6% tenía anomalías esofágicas.⁸

Miotomía endoscópica peroral (POEM).

POEM tiene un buen perfil de seguridad, en una revisión sistemática de 23 estudios que incluyen 1122 pacientes en total, Patel informó una tasa de mortalidad inferior al 0,01%, y una tasa de morbilidad grave (perforación y sangrado) del 1,4%; el problema más frecuente fue el neumoperitoneo o neumotórax que se resuelve espontáneamente en la mayoría de los casos. La ERGE iatrogénica es el inconveniente más grave de POEM. En una revisión sistemática de 17 estudios que incluyen 1525 pacientes, ERGE post-POEM sintomáticos se observó en el 19% de los pacientes. Se detectó una monitorización anormal del pH en el 39% y se encontró esofagitis en el 29.4% de los pacientes. Estas cifras son considerablemente más altas que las descritas después de LHM, y están confirmadas por las revisiones sistemáticas de Schlottmann et al. y de Andolfi y Fisischella. Significativamente importante en un estudio de Teitelbaum et al. informa resultados de 5 años después de POEM, en uno de cada 16 pacientes se encontró en la endoscopia que había desarrollado lesiones no displásicas, esófago de Barrett.⁸

En un network metaanálisis, ninguna de las intervenciones para la acalasia, excepto LHM sin funduplicatura, se asociaron significativamente con empeoramiento del reflujo gastroesofágico más que la PD. Las medianas para eventos de reflujo gastroesofágico a corto plazo son (%) de LHM, APOEM, Posterior POEM, LHM + T, LHM + D y PD fueron 47.6, 30.0, 33.3, 9.5, 20.5 y 16.4 respectivamente. En cuanto a los eventos adversos de moderados a graves después del tratamiento, también observamos que no hubo diferencia estadística entre las diferentes modalidades terapéuticas para la acalasia. Aunque el grupo de la LHM + T, LHM y LHM + D parecieron aumentar el riesgo de efectos secundarios, ningún régimen se asoció con efectos secundarios significativos. El análisis de sensibilidad después de excluir estudios y evaluar el reflujo gastroesofágico según los síntomas (2 ensayos) mostraron que ninguna de las intervenciones para la acalasia fue significativamente asociada con el empeoramiento del reflujo ácido más que la PD.¹⁰

VI. Conclusiones y recomendaciones.

6.1 Conclusiones.

1. La toxina botulínica se debe de utilizar en aquellos pacientes que no son aptos para cirugía, o ya hayan sido tratados con otro tipo de manejo quirúrgico y no hayan presentado mejoría, debido a su corta duración de alivio de síntomas.
2. La Dilatación neumática es una técnica mínimamente invasiva que tiene la desventaja inherente de la recurrencia de los síntomas y la incidencia de Enfermedad de reflujo gastroesofágico post-procedimiento es alta, supera únicamente a la Toxina botulínica como opción de tratamiento a largo plazo.
3. La Miotomía de Heller Laparoscópica es un procedimiento invasivo y requiere un procedimiento de funduplicatura para prevenir la Enfermedad de reflujo gastroesofágico postoperatorio. Supera en eficacia en remisión de síntomas a Toxina botulínica y Dilatación neumática a largo plazo. Es superada en eficacia por algunas modalidades de Miotomía endoscópica peroral, e inversamente es más segura en cuanto a complicaciones, sin que ninguna de las dos situaciones tenga diferencia significativa, por lo que es una de las mejores opciones de tratamiento.
4. Como ya se mencionó la Miotomía endoscópica peroral tiene similares resultados que la Miotomía de Heller Laparoscópica, siendo otra muy buena alternativa para tratar acalasia, también, cabe mencionar que es la primera opción para acalasia tipo III.

6.2 Recomendaciones.

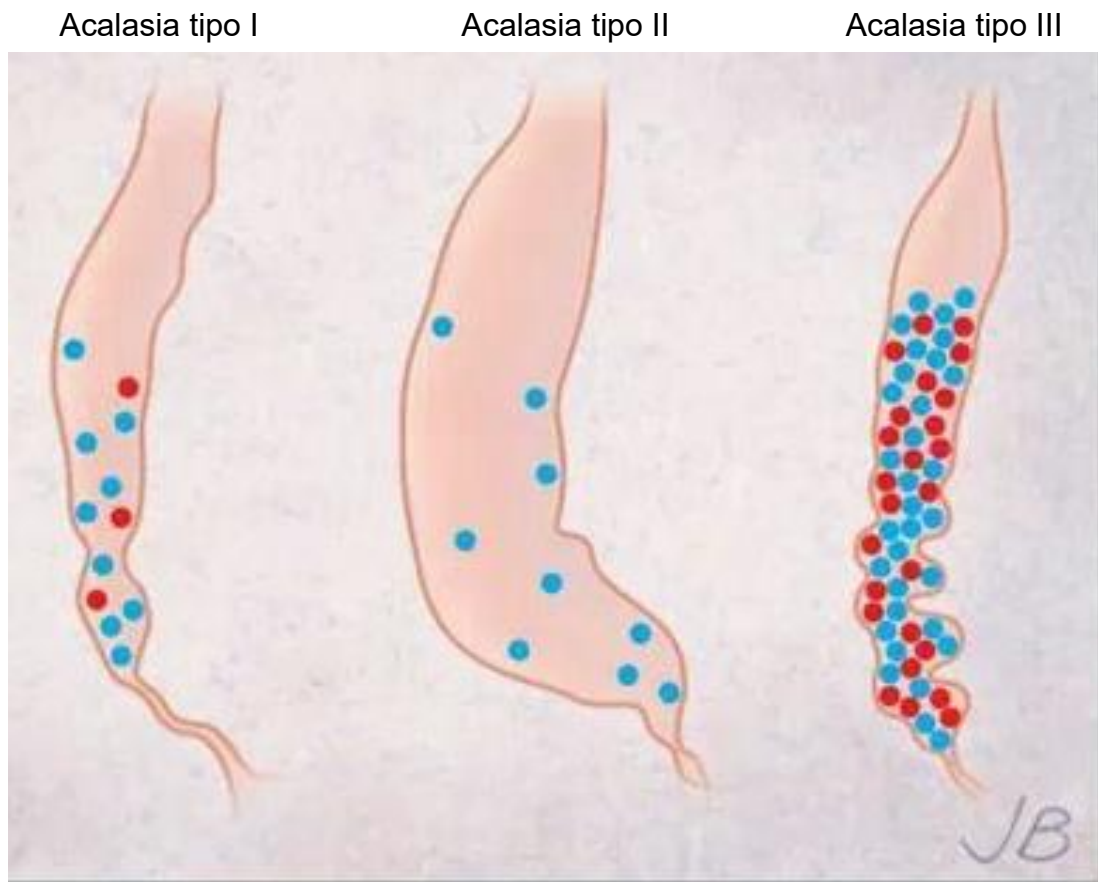
1. En pacientes con sintomatología clínica sugestiva de acalasia se debe comenzar inmediatamente un protocolo de diagnóstico, indicando los exámenes de laboratorio e imagen pertinentes, que permitan una clasificación de la enfermedad.
2. Una vez que se tiene al paciente con el diagnóstico de acalasia hay que individualizar las condiciones propias que nos permitan elegir la mejor opción de tratamiento, teniendo en cuenta que la LHM y POEM tienen mejores resultados, a menos que tengan alguna contraindicación.
3. Explicar al paciente la mejores opción de tratamiento actual en su caso particular, tomando en consideración que ninguno es curativo, sus tasas de efectividad a corto, mediano y largo plazo y los posibles riesgos sobre complicaciones que tiene cada uno de ellos.
4. Documentar el seguimiento con los resultado obtenidos con los diferentes procedimientos endoscópicos o quirúrgicos en el tratamiento de acalasia.

VII. Anexos.

Anexo 1. Signo de "Pico de pájaro".



Anexo 2. Tipos de acalasia.



Anexo 3. Dilatación neumática.



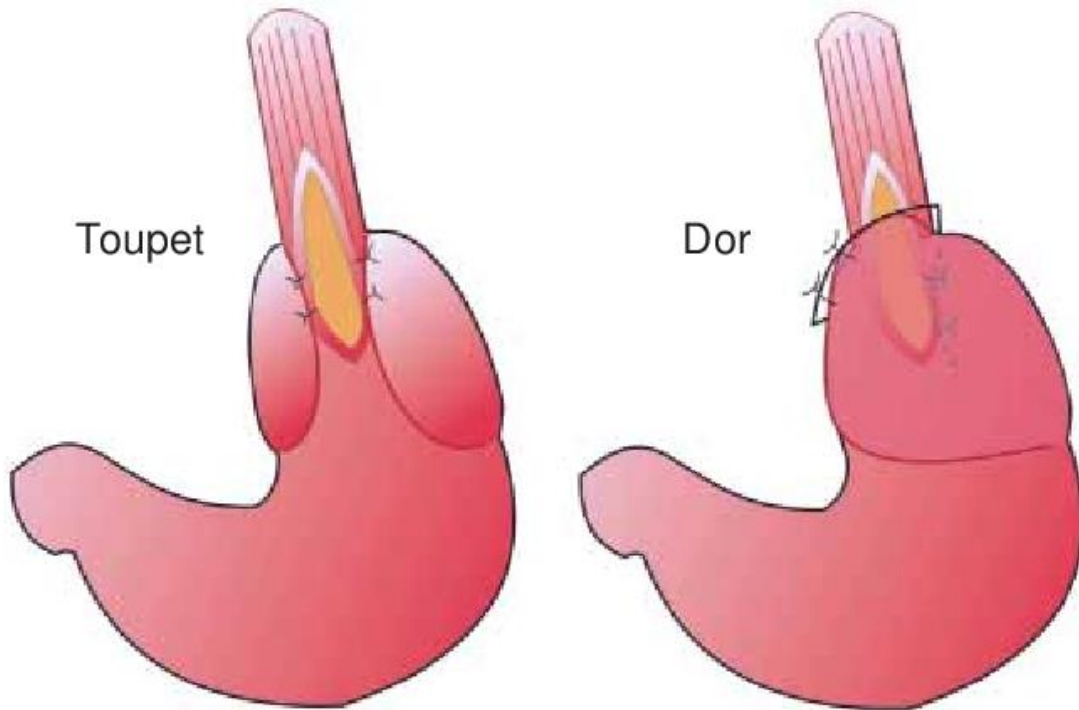
Anexo 4. Sistema Eckardt para acalasia.

Sistema de puntuación clínica de Eckardt para acalasia				
Puntuación	Pérdida de peso kg	Disfagia	Dolor tórax retroesternal	Regurgitación
0	No	No	No	No
1	<5 kg	Ocasional	Ocasional	Ocasional
2	5-10 kg	Diario	Diario	Diario
3	>10 kg	Cada comida	Cada comida	Cada comida

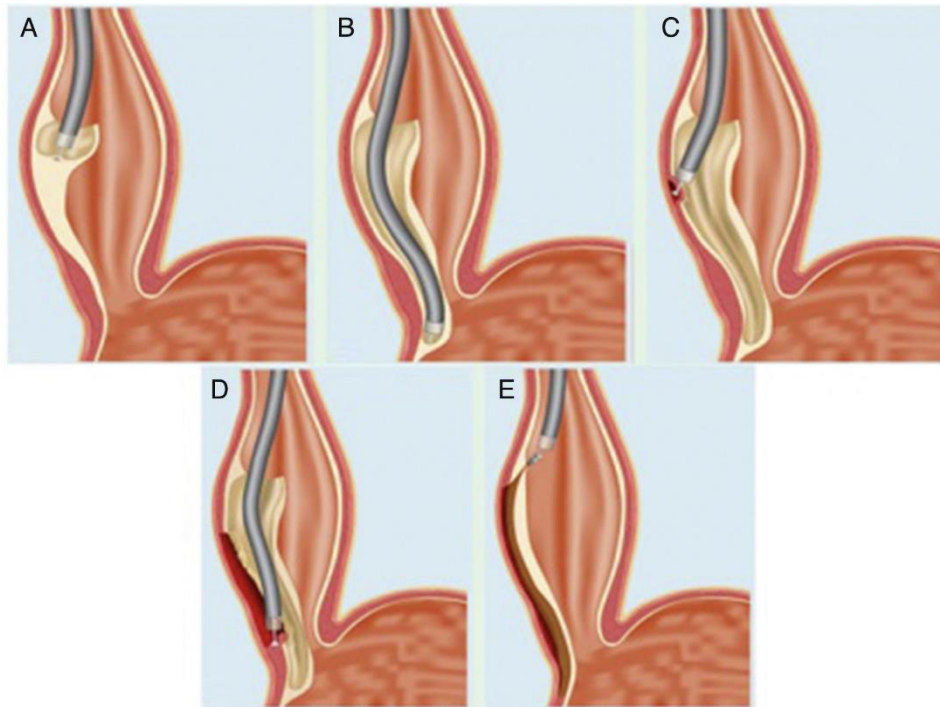
Anexo 5. Miotomía de Heller.



Anexo 6. Miotomía de Heller + funduplicatura de Toupet y de Dor.



Anexo 7. Miotomía endoscópica peroral.



A) Elevación e incisión de la mucosa esofágica. B) Creación del túnel submucoso. C) Miotomía de las fibras circulares internas de la pared esofágica. D) Extensión de la miotomía hasta el estómago. E) Cierre del defecto en la mucosa.

VIII. Bibliografía.

1. Swanström, Lee L. "Achalasia: treatment, current status and future advances." *The Korean journal of internal medicine* vol. 34,6 (2019): 1173-1180. doi:10.3904/kjim.2018.439
2. Oude Nijhuis, R A B et al. "European guidelines on achalasia: United European Gastroenterology and European Society of Neurogastroenterology and Motility recommendations." *United European gastroenterology journal* vol. 8,1 (2020): 13-33. doi:10.1177/2050640620903213
3. Boeckxstaens, Guy E et al. "Achalasia." *Lancet (London, England)* vol. 383,9911 (2014): 83-93. doi:10.1016/S0140-6736(13)60651-0
4. Rieder, Erwin et al. "Achalasia: physiology and diagnosis." *Annals of the New York Academy of Sciences* vol. 1482,1 (2020): 85-94. doi:10.1111/nyas.14510
5. Khashab, Mouen A et al. "ASGE guideline on the management of achalasia." *Gastrointestinal endoscopy* vol. 91,2 (2020): 213-227.e6. doi:10.1016/j.gie.2019.04.231
6. Vaezi, Michael F et al. "ACG Clinical Guidelines: Diagnosis and Management of Achalasia." *The American journal of gastroenterology* vol. 115,9 (2020): 1393-1411. doi:10.14309/ajg.0000000000000731
7. Costantini, Mario et al. "Esophageal Achalasia: Pros and Cons of the Treatment Options." *World journal of surgery* vol. 46,7 (2022): 1554-1560. doi:10.1007/s00268-022-06495-z
8. Zaninotto, Giovanni et al. "Management of achalasia in 2019." *Current opinion in gastroenterology* vol. 35,4 (2019): 356-362. doi:10.1097/MOG.0000000000000544
9. Gong, Fangxiao et al. "Effectiveness and complication of achalasia treatment: A systematic review and network meta-analysis of randomized controlled trials." *Asian journal of surgery* vol. 46,1 (2023): 24-34. doi:10.1016/j.asjsur.2022.03.116
10. Shiu, Sz-luan et al. "The comparisons of different therapeutic modalities for idiopathic achalasia: A systematic review and network meta-analysis." *Medicine* vol. 101,24 e29441. 17 Jun. 2022, doi:10.1097/MD.00000000000029441