



ENFERMEDAD CELÍACA DEL ADULTO Y SEUDOACALASIA: ¿UNA NUEVA ASOCIACIÓN CLÍNICA?

Sr. Director: La pseudoacalasia es un trastorno motor esofágico que se ha asociado a varias enfermedades sistémicas. Hemos considerado de interés comunicar en su prestigiosa revista el caso de un varón que consultó a nuestro servicio por disfagia, diagnosticado de pseudoacalasia asociada a enfermedad celíaca del adulto. Esta asociación, si bien podría ser casual, se justificaría por el componente autoinmune que caracteriza a ambas enfermedades.

Se trata de un varón de 45 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a la consulta por presentar disfagia mixta baja, progresiva, de un año de evolución, que se ha hecho más intensa en los últimos meses. Mantenía un ritmo intestinal normal, con una deposición formada al día. Se solicitó una endoscopia oral, en la que se visualizó un esófago con mucosa deslustrada sin otras alteraciones significativas. El estómago presentaba una mucosa de aspecto endoscópico normal, y la biopsia gástrica mostró una moderada actividad inflamatoria aguda y presencia de *Helicobacter pylori*. El píloro era concéntrico y permeable. El bulbo duodenal mostraba erosiones puntiformes y bordes eritematosos compatible con duodenitis erosiva, mientras que la segunda porción duodenal presenta unos pliegues de aspecto atrófico, que se ponía de manifiesto en la biopsia atrofia vellositaria subtotal, con un moderado infiltrado inflamatorio linfocitario crónico (fig. 1). El trazado manométrico esofágico mostró un esfínter esofágico inferior con presión basal normal (20 mmHg), pero con relajaciones incompletas. El trazado del cuerpo esofágico mostraba ondas aperistálticas simultáneas, cuya presión no excedía los 50 mmHg. El esofagograma señalaba un esófago distal mínimamente dilatado, y se visualizaba un retraso del vaciamiento esofágico y una estenosis distal. Dados los hallazgos endoscópicos, se solicitó la determinación de anticuerpos antitransglutaminasa con un valor mayor de 200 U/ml (rango, 0-45), anticuerpos antiendomiso, que fueron positivos, y anticuerpos antigliadina IgA, con un título de 95 U/ml (rango, 0-45) Se descartó el déficit de IgA.

Posteriormente, se le aconsejó al paciente iniciar una dieta sin gluten, así como una dilatación esofágica con balón de Witzel, que se realizó según la técnica habitual sin complicaciones. El paciente mejoró significativamente su sintomatología esofágica. Realizó una dieta libre de gluten, presentando en analítica de control unos anticuerpos antigliadina IgA de 30 U/ml, lo que indicaba un buen cumplimiento terapéutico. Se le realizó una colonoscopia y una tomografía computarizada toracoabdominal para descartar una patología neoplásica secundaria.

La pseudoacalasia se define como la presencia de alteraciones motoras del esófago, que siendo imposible de distinguir mediante la clínica o mediante el uso de medios diagnósticos de la acalasia, se encuentran asociadas a otras enfermedades sistémicas: amiloidosis¹, sarcoidosis², neurofibromatosis³, enfermedad de Fabry⁴, gastroenteritis eosinofílica, neoplasia endocrina múltiple tipo 2B⁵, síndrome de Sjögren juvenil⁶ y pseudoobstrucción crónica idiopática intestinal⁷ y virus de la hepatitis C⁸. Si bien, la causa más frecuente de pseudoacalasia es la patología tumoral, esta posibilidad ha sido descartada tras un período de seguimiento de más de 48 meses. Según nuestro conocimiento y tras realizar una búsqueda en Pubmed, éste es el primer caso en el que se describe la asociación de ambas enfermedades.

Los hallazgos manométricos que definen a la acalasia son tres: las relajaciones incompletas del esfínter esofágico inferior (EEI), la aperistalsis esofágica, manifestada como ausencia de ondas en el cuerpo esofágico o bien la presencia de ondas simultáneas en el mismo, que en el caso de presentar una presión mayor de 60 mmHg identifican la conocida «acalasia vigorosa», e hipertensión del EEI, que presenta habitualmente presiones por encima de 45 mmHg. Nuestro paciente presentaba todos los criterios diagnósticos de acalasia, salvo la hipertensión del EEI, dado que en nuestro medio el límite superior del rango de normalidad está situado en torno a 25 mmHg.

La manometría esofágica convencional no discrimina entre la acalasia y la pseudoacalasia. En este sentido, está por definir el papel de la manometría esofágica de alta definición, aunque no parece que vaya a desempeñar un papel relevante.

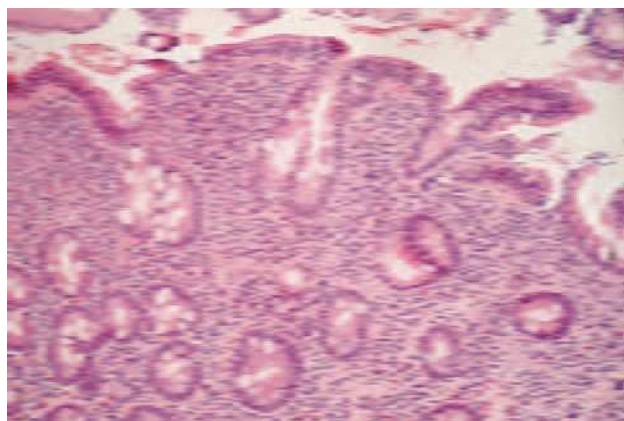
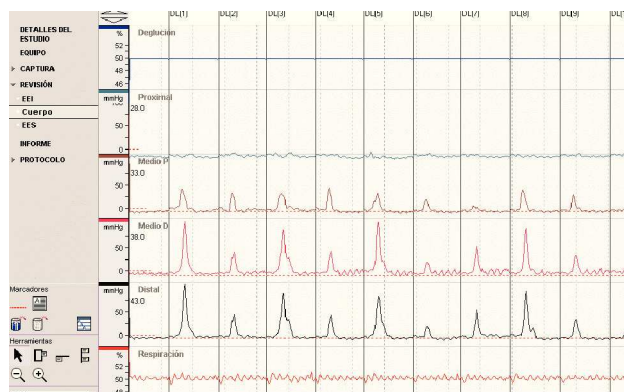


Fig. 1. A) Trazado manométrico del cuerpo esofágico: ondas aperistálticas simultáneas. B) Atrofia vellositaria intestinal subtotal asociada con un infiltrado linfocitario crónico (H-E 400).

En cuanto a los criterios diagnósticos de enfermedad celíaca, hay que señalar que cumple tanto los criterios serológicos como anatomopatológicos, aunque, como se ha señalado, el paciente estaba libre de síntomas clínicos. Por otra parte, es importante recordar, que los anticuerpos antiendomiso y antitransglutaminasa presentan un porcentaje de sensibilidad muy alto y una especificidad que ronda el 100%. El hecho de que el paciente estuviera asintomático, no resta credibilidad al diagnóstico, ya que esta forma de presentación es cada vez más frecuente, sobre todo entre los adultos, dados los programas de cribado realizados.

Pero, ¿hay un nexo de unión entre la pseudoacalasia y la enfermedad celíaca? Actualmente se ha definido la enfermedad celíaca como una afección que cumple todos los criterios de las enfermedades autoinmunes⁹ y, por otro lado, si bien la etiología de la acalasia no está bien definida, se ha propuesto la enfermedad autoinmune como posible causa¹⁰; el conocimiento actual sugiere que una lesión inicial en el esófago, quizás una infección viral o cualquier otro factor ambiental, desencadenaría una afección del plexo mientérico. La inflamación pondría en marcha una respuesta autoinmune en una población genéticamente predispuesta.

Por tanto, presentamos una asociación de enfermedades que no ha sido descrita previamente en ningún paciente, pero que podría estar justificada por una base etiopatogénica común.

ÓSCAR RONCERO, JOSÉ MARTÍN, PEDRO GONZÁLEZ,
MARISA LEGAZ y FRANCISCO PÉREZ
Unidad de Aparato Digestivo. Hospital Mancha Centro.
Alcázar de San Juan. Ciudad Real. España.

BIBLIOGRAFÍA

- Costigan DJ, Clouse RE. Achalasia-like esophagus from amyloidosis. Successful treatment with pneumatic bag dilatation. Dig Dis Sci. 1983;28:763-5.
- Dufresne CR, Jeyasingham K, Baker RR. Achalasia of the cardia associated with pulmonary sarcoidosis. Surgery. 1983;94:32-5.

3. Foster PN, Stewart M, Lowe JS, Atkinson M. Achalasia like disorder of the oesophagus in von Reckling hausen's neurofibromatosis. *Gut*. 1987;28:1522-6.
4. Roberts DH, Gilmore IT. Achalasia in Anderson-Fabry's disease. *J R Soc Med*. 1984;77:430.
5. Cuthbert JA, Gallagher ND, Turtle JR. Colonic and oesophageal disturbance in a patient with multiple endocrine neoplasia, type 2b. *Aust NZJ Med*. 1978;8:518-20.
6. Simila S, Kokkonen J, Kaski M. Achalasia sicca: juvenile Sjogren's syndrome with achalasia and gastric hyposecretion. *Eur J Pediatr*. 1978;129:175-81.
7. Schuffler MD. Chronic intestinal pseudo-obstruction syndromes. *Med Clin North Am*. 1981;65:1331.
8. Aguancha I, Valera JM, Hurtado C, Smok G, Brahm J. Chronic hepatitis C and celiac sprue: an infrequent association. *Gastroenterol Hepatol*. 2004;27:408-10.
9. Ludvig M, Solli D, Bana J. Is celiac disease an autoimmune disorder? *Curr Opin Immunol*. 2005;17:1-6.
10. Park W, Vaezi MF. Etiology and pathogenesis of achalasia: the current understanding. *Am J Gastroenterol*. 2005;100:1404-14.