

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Sarcoidosis sistémica y acalasia. A propósito de un caso

Cristina Ruiz Santiago, M. Dolores Serrano-León, M. Teresa Ramos-Clemente, Marta Rivas, M. José Soria* y Antonio Naranjo

Servicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario Puerta del Mar, Cádiz, España

Recibido el 4 de marzo de 2012; aceptado el 10 de mayo de 2012

Disponible en Internet el 12 de julio de 2012

PALABRAS CLAVE

Sarcoidosis;
Acalasia;
Manometría
esofágica;
Ecoendoscopia;
Toxina botulínica;
Cardiomiectomía

KEYWORDS

Sarcoidosis;
Achalasia;
Esophageal
manometry;
Echoendoscopy;
Botulinum toxin;
Cardiomyotomy

Resumen La sarcoidosis es una enfermedad sistémica que de forma excepcional afecta al tracto gastrointestinal. Presentamos el caso de un varón con sarcoidosis sistémica que desarrolló un cuadro de acalasia documentado mediante manometría esofágica, estudio radiológico baritado y ecoendoscopia. No se obtuvo respuesta con tratamiento esteroideo, y finalmente se realizó cardiomiectomía laparoscópica con excelente resultado.

© 2012 Elsevier España, S.L. y AEEH y AEG. Todos los derechos reservados.

Systemic sarcoidosis and achalasia. apropos of a case

Abstract Sarcoidosis is a systemic disease that only exceptionally affects the gastrointestinal tract. We report the case of a man with systemic sarcoidosis who developed achalasia revealed by esophageal manometry, barium radiographs and echoendoscopy. No response was obtained with steroid therapy, and finally laparoscopic cardiomyotomy was performed with excellent results.

© 2012 Elsevier España, S.L. and AEEH y AEG. All rights reserved.

Introducción

La acalasia esofágica es un trastorno idiopático primario de la motilidad del esófago caracterizado por una alteración en la relajación del esfínter esofágico inferior (EEI) tras la deglución y ausencia de peristaltismo en el cuerpo

esofágico. Su diagnóstico obliga a descartar otros trastornos motores esofágicos primarios, así como acalasia secundaria a procesos sistémicos o neoplásicos, también denominada pseudoacalasia.

La manometría esofágica es la prueba diagnóstica por excelencia pero se requiere también la realización de una endoscopia oral para descartar neoplasia cardial. Las modalidades de tratamiento actual van dirigidas a aliviar la obstrucción esofágica distal e incluyen tratamiento farmacológico, endoscópico con dilatación neumática o inyección de toxina botulínica y cirugía¹.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mjsoriacruz@gmail.com (M. José Soria).

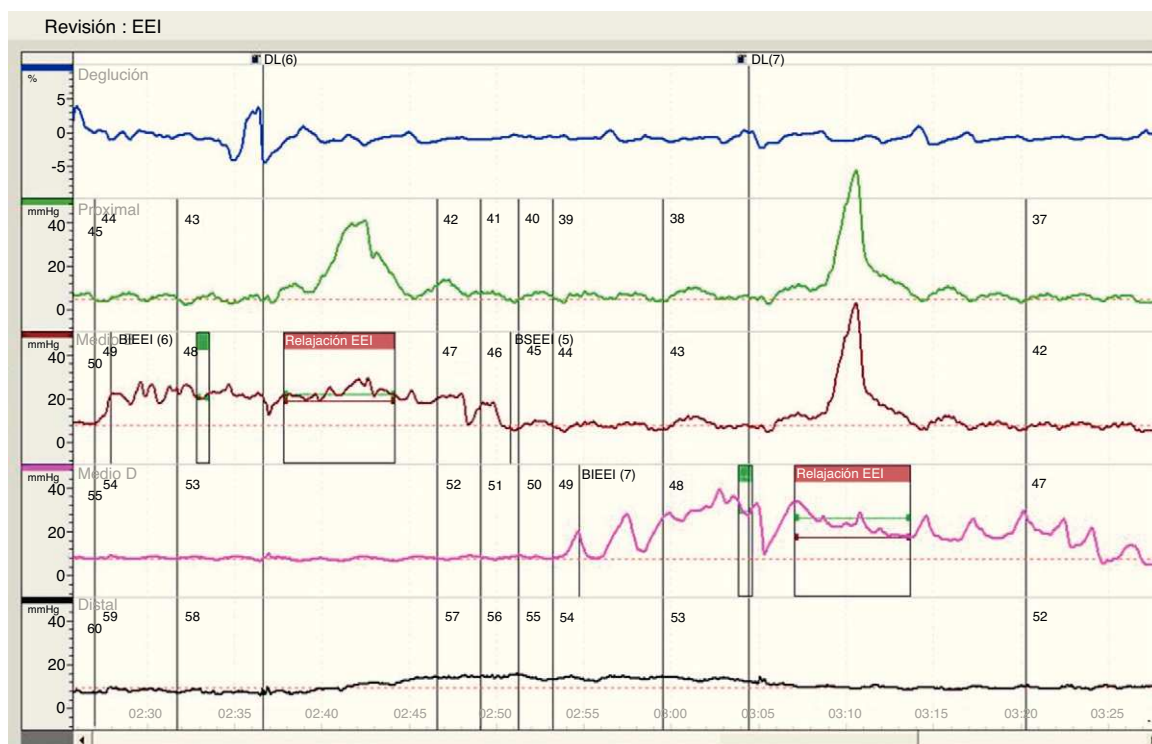


Figura 1 Manometría esofágica. Trazado del esfínter esofágico inferior que no relaja con la deglución. Ondas terciarias en el cuerpo del esófago.

Las enfermedades sistémicas son trastornos de etiología diversa con múltiples órganos diana entre los que se encuentra el tracto esofagogastrointestinal. Toda enfermedad que afecte a la innervación que controla la función motora esofágica o a la musculatura de su pared puede tener como resultado una afectación motora esofágica secundaria. La sarcoidosis afecta al esófago de forma excepcional, bien como proceso inflamatorio granulomatoso en la mucosa o induciendo un trastorno motor por alteración del plexo nervioso esofágico y la musculatura lisa.

Caso clínico

Presentamos el caso de un varón de 37 años de edad afectado de una sarcoidosis sistémica pulmonar atendido en Medicina Interna 3 años antes, tras presentar floridas lesiones pulmonares y adenopáticas que se controlaron con tratamiento esteroideo. Una vez en remisión, inicia un cuadro de disfagia y odinofagia que motiva la realización de endoscopia oral en 2 ocasiones, con resultado normal y biopsia cardial sin anomalías. Se practicó en otro centro una manometría esofágica en la que se observó un esfínter esofágico inferior con tono y relajación normales (22 mmHg), apreciando ondas retrógradas en el cuerpo del esófago, muchas de ellas repetitivas, que se interpretaron como trastorno motor esofágico en probable relación con sarcoidosis sistémica. Una pHmetría esofágica ambulatoria de 24 h fue negativa y el paciente fue tratado inicialmente con corticoides orales. Después de una primera etapa de dudosa mejoría, la disfagia fue progresando hasta empezar a limitar la ingesta por lo que se decidió repetir la manometría 15

meses después de la primera valoración. En la misma, se confirmaron ya claros datos de una acalasia establecida, con disfunción del esfínter esofágico inferior (tono basal de 16,5 mmHg, sin relajación adecuada en las degluciones); ausencia completa de peristaltismo en el cuerpo esofágico con 100% de ondas terciarias de amplitud media 40 mmHg y algunas ondas repetitivas. La presión de reposo en el cuerpo esofágico era positiva, señal de cierto grado de progresión de la enfermedad (fig. 1). Se completó estudio con nueva radiografía de tórax que fue normal y con estudio esofagogastroduodenal baritado que confirmó alteraciones radiológicas indicativas de acalasia: estrechamiento del esófago yuxtacardial con marcada dificultad del tránsito y moderada dilatación esofágica (4 cm de diámetro) (fig. 2). En una ecoendoscopia se apreciaba un engrosamiento de la pared esofágica del tercio medio inferior, que alcanzaba los 7 mm a expensas de la segunda capa (5 mm) correspondiente a las *muscularis mucosae*, con normalidad de las capas submucosa y muscular propia. No se observaron adenopatías significativas periesofágicas. Se tomó biopsia mucosa que mostró epitelio escamoso esofágico sin alteraciones.

Con el diagnóstico de acalasia asociada a sarcoidosis sistémica se decidió realizar esofagomiotomía de Heller vía laparoscópica y funduplicatura posterior (Toupet 200°). Durante la intervención no se observaron especiales cambios inflamatorios periesofágicos ni anormal engrosamiento mural y el postoperatorio cursó sin ninguna complicación, recuperando el paciente una deglución normal. En el seguimiento se mantiene asintomático, hasta el desarrollo actual de una lesión sarcoidótica cutánea en tronco, con granulomas no caseificantes en el estudio anatomopatológico.



Figura 2 Radiografía baritada de la zona cardial y aumento del diámetro del cuerpo esofágico.

Discusión

La función motora del esófago depende de la integridad de sus mecanismos de control nervioso, tanto intrínsecos como extrínsecos, y de la normalidad funcional de los músculos que lo forman. En las enfermedades sistémicas se produce una lesión de sistemas tan distintos como el nervioso, el vascular y el muscular, lo que explica su carácter multiorgánico y la afectación, en muchos casos, del tracto digestivo, particularmente del esófago².

La sarcoidosis sistémica es una enfermedad granulomatosa crónica de etiología desconocida, caracterizada por la acumulación anormal de los linfocitos T y la formación de granulomas no caseificantes, que infiltran casi todos los tejidos y causan daño en los distintos órganos. La afectación gastrointestinal es poco habitual, siendo en el estómago la más frecuente, mientras que la esofágica es extremadamente rara³.

La alteración de la motilidad esofágica se debe a la afectación de las neuronas del plexo mientérico dando un patrón similar a la acalasia. En la literatura médica hay poca información sobre trastornos de la motilidad tipo acalasia secundaria a sarcoidosis. Fue Kerly quien en 1948 describió el primer caso de sarcoidosis esofágica⁴ y hasta la revisión de Lukens et al. realizada en 2002 se habían descrito menos de 20 casos⁵. En un estudio sobre 160 pacientes con sarcoidosis, solo un caso mostró afectación gastrointestinal y ninguna esofágica; una revisión de 1.254 sarcoidosis reveló 2 casos con afectación del tubo digestivo, ninguno de ellos esofágico⁶.

Las manifestaciones clínicas dependen de la localización del proceso granulomatoso en el esófago. Los pacientes con sarcoidosis pueden presentar disfagia causada por compresión extrínseca del esófago (adenopatías hiliares mediastínicas), infiltración granulomatosa localizada de la mucosa (lesiones aftoides, placas protruyentes, estenosis, engrosamiento, distorsión, irregularidad y afilamiento del esófago distal), afectación de la capa muscular a modo de miopatía (infiltración mural esofágica) y forma

neuropática por alteración directa de la innervación del esófago.

El diagnóstico precisa el antecedente de sarcoidosis sistémica. Se requieren hallazgos endoscópicos, radiológicos y confirmación manométrica. Para un diagnóstico de certeza, debería existir confirmación histológica con presencia de infiltración tisular por granulomas no caseificantes. En la actualidad se recomienda la realización de una ecoendoscopia para descartar lesiones extrínsecas esofágicas (tumores y aumento de tamaño de los nódulos linfáticos), así como valoración directa de la pared esofágica y sus capas. En nuestro caso la ecoendoscopia mostró engrosamiento de la *muscularis mucosae* con normalidad de la muscular propia, y no se apreciaban adenopatías periesofágicas. No fue posible confirmar ningún dato histopatológico en las biopsias mucosas obtenidas, y durante el acto quirúrgico no se consideró oportuno obtener muestras que pudieran inducir mayor riesgo de complicaciones o afectar al resultado de la miotomía.

En relación con el tratamiento, el papel del uso de los corticoides es incierto, aunque puede resolver la disfagia. Hardy et al.⁷ y posteriormente Cook et al.⁸ describieron la resolución de la disfagia en sarcoidosis esofágica secundaria a compresión extrínseca. Polachek y Matre⁹ y Wiesner et al.¹⁰ obtuvieron mejoría en casos de infiltración granulomatosa de la pared y, más recientemente, Breedenord et al. documentan un caso de sarcoidosis y acalasia mediante manometría de alta resolución en la que se confirmó normalización del patrón manométrico de aperistalsis tras tratamiento con metilprednisolona⁶.

La toxina botulínica se ha utilizado con éxito y mínimo riesgo para la reducción rápida y temporal de la sintomatología, previa al tratamiento definitivo bien endoscópico con dilatación forzada del cardias o quirúrgico mediante miotomía de Heller⁵. La elección del tratamiento está condicionada además por la experiencia de cada grupo¹¹. En nuestro caso decidimos no realizar tratamiento preliminar con toxina botulínica por temor a inducir cambios inflamatorios periesofágicos que, unidos a la propia infiltración sarcoidótica, dificultaran la actuación del cirujano.

En resumen, la acalasia asociada a sarcoidosis es una forma de presentación clínica excepcional. Está aceptado el uso inicial de corticoides orales y, si no se obtiene respuesta, aplicar los procedimientos terapéuticos habituales de la acalasia primaria, que incluyen la inyección endoscópica de toxina botulínica, la dilatación endoscópica y la miotomía laparoscópica.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Eckardt AJ, Eckardt VF. Current clinical approach to achalasia. *World J Gastroenterol*. 2009;15:3969–75.
2. Ilzarbe Sánchez L, Gras Miralles B, Delgado-Aros S. Afectación motora esofágica en las enfermedades sistémicas. *GH continuada*. 2010;9:285–90.

3. Ebert EC, Kierson M, Hagspiel KD. Gastrointestinal and hepatic manifestations of sarcoidosis. *Am J Gastroenterol.* 2008;103:3184-92.
4. Kerly P. Sarcoidosis. En: McLaren JW, editor. *Modern trends in diagnostic radiology.* New York: Hoeber Medicine Division: Harper & Row; 1948. p. 150-2.
5. Lukens Frank J, Machicao VI, Woodward TA, DeVault KR. Esophageal sarcoidosis. An unusual diagnosis. *J ClinGastroenterol.* 2002;34:54-6.
6. Bredenoord AJ, Jafari J, Kadri S, Simcock DE, Siffrin D, Preston SL. Case report: Achalasia-like dysmotility secondary to oesophageal involvement of sarcoidosis. *Gut.* 2011;60:153-5.
7. Hardy WE, Tulgan H, Haidak G, Budnitz J. Sarcoidosis: a case presenting with dysphagia and dysphonia. *Ann Intern Med.* 1967;66:353-7.
8. Cook DM, Dines DE, Dycus DS. Sarcoidosis: report of a case presenting as dysphagia. *Chest.* 1970;57:84-6.
9. Polachek AA, Matre WJ. Gastrointestinal sarcoidosis: report of a case involving the esophagus. *Am J Dig Dis.* 1964;9: 429.
10. Wiesner PJ, Kleinman MS, Condemi JJ, Resnicoff SA, Schwartz SI. Sarcoidosis of the esophagus. *AmJ Dig Dis.* 1971;16:943-51.
11. Richter JE, Boechxstaens GE. Management of achalasia: surgery or pneumatic dilation. *Gut.* 2011;60:869-76.