

Esófago en cascanueces, una infrecuente presentación del espectro de trastornos de la motilidad esofágica. Presentación de caso y revisión de literature

Nutcracker esophagus, a rare presentation in the spectrum of esophageal motility disorders. Case report and literature review

César Enrique Mendivil Silva[1]
https://doi.org/10.53903/01212095.387

Palabras clave (DeCS)

Esófago
Trastornos de la motilidad esofágica
Enfermedades del esófago

Key words (MeSH)

Esophagus
Esophageal motility disorders
Esophageal diseases

Resumen

Las alteraciones de la motilidad esofágica representan un espectro de patologías variadas que cursan con distintas manifestaciones clínicas y hallazgos imagenológicos. El esófago en cascanueces, cuyo nombre se acuña debido a su aspecto en estudios de imagen, constituye una rara patología de baja incidencia y etiología desconocida, cuya manifestación clínica inicial es el dolor retroesternal de origen no cardiaco. Los pacientes que padecen esta enfermedad usualmente son estudiados buscando patologías no relacionadas con el sistema digestivo hasta que, eventualmente, se hace clara una correlación entre la ingesta de alimentos y la imposibilidad para deglutir, lo cual permite reorientar el curso en el algoritmo diagnóstico. No existe un tratamiento fijo y definitivo en todos los casos; este es un asunto de prueba y ensayo individual. Se presenta el caso de un esófago en cascanueces, con hallazgos clásicos de la enfermedad, tanto en imagen radiológica como endoscópica y manométrica.

Summary

Esophageal motility disorders represent a spectrum of varied pathologies that present with distinct clinical manifestations and imaging findings. Nutcracker esophagus, named for its appearance on imaging studies, is a rare condition with a low incidence and unknown etiology. Its initial clinical manifestation is retrosternal pain of non-cardiac origin. Patients suffering from this disease are usually evaluated for conditions unrelated to the digestive system, until a correlation between food intake and swallowing inability becomes clear, which allows for a reorientation of the course within the diagnostic algorithm. There is no definitive treatment for all cases; this is a matter of individual testing and trial. We present a case of nutcracker esophagus, with classical findings of the disease, on radiological, endoscopic, and manometric studies.

Introducción

El esófago en cascanueces o sacacorchos es un trastorno caracterizado por peristalsis de amplitud aumentada en el extremo distal del esófago, el cual corresponde al 48 % de los trastornos de motilidad esofágica (1). La patogénesis es desconocida, aunque se han propuesto varias teorías: desbalance entre neuronas estimulantes e inhibitorias del esófago, inervación autonómica inadecuada llevando a un estado hipercolinérgico, engrosamiento de la musculatura esofágica o contracciones hipertensivas del órgano por reflujo gastroesofágico crónico. Se ha sugerido también al estrés como probable causante (2).

En un estudio llevado a cabo por Öztürk et al. sobre la epidemiología de la enfermedad concluyeron que la edad promedio de presentación es de 52 años, es predominante en hombres y el síntoma principal es el dolor retroesternal de origen no cardiaco (2).

Presentación del caso y hallazgos radiológicos

Hombre de 66 años de edad, con único antecedente importante de hipertensión arterial controlada, quien refiere evolución de un mes se sensación subjetiva de imposibilidad súbita para deglutir al alimentarse y dolor retroesternal concomitante. Consulta de manera ambulatoria al servicio de gastroenterología para hacerse una esofagogastroduodenoscopia, con resultado de esófago tortuoso en espiral, al parecer por ondas peristálticas de aspecto terciario (motilidad alterada), sugiriendo un trastorno motor esofágico dado por esófago en cascanueces (figura 1), estómago sin alteraciones. Se toman biopsias de esófago y estómago, que no muestran infiltrados inflamatorios agudos o crónicos ni patología tumoral.

Posteriormente, con el fin de valorar la dinámica de la deglución, se realiza esofagograma baritado, el cual es interpretado así: trastorno de la motilidad con imagen en

[1]Médico cirujano y especialista en Radiología de la Universidad del Norte. Barranquilla, Colombia.

sacacorchos por esófago hipercontráctil (figura 2). La secuencia de la deglución en su porción esofágica, ilustrada en las capturas del video de la fluoroscopia, evidencian con mayor claridad una hipercontractilidad ascendente proveniente del esfínter esofágico inferior (EEI), la cual causa reflujo hasta el tercio proximal esofágico (figura 3).

Se inició tratamiento médico tomando como referencia el aspecto típico en la esofagogastroduodenoscopia y el esofagograma baritado. Debido a su hipertensión arterial de base, el paciente estaba en manejo con amlodipino en dosis de 5 mg/día, desde hacía más de 10 años. El paciente utiliza sildenafil con frecuencia semanal, en el contexto de su vida sexual, por lo tanto, el gastroenterólogo tratante propuso la inclusión de 5 mg diarios de esta medicación como terapia.

Luego de dos meses de manejo con sildenafil, el paciente refiere resolución total de los síntomas. En este momento se le practica una manometría esofágica con resultado normal, con un esfínter esofágico inferior de tono normal y relajación adecuada con amplitud de onda distal de 120 mm Hg. La actividad motora del cuerpo esofágico se informó como normal con el 100 % de ondas peristálticas normales. Esfínter esofágico superior con adecuada coordinación faringoesofágica. Test de provocación con trago rápidos con adecuada inhibición deglutoria y reserva peristáltica. Las degluciones en posición sentada fueron peristálticas normales (figura 4).

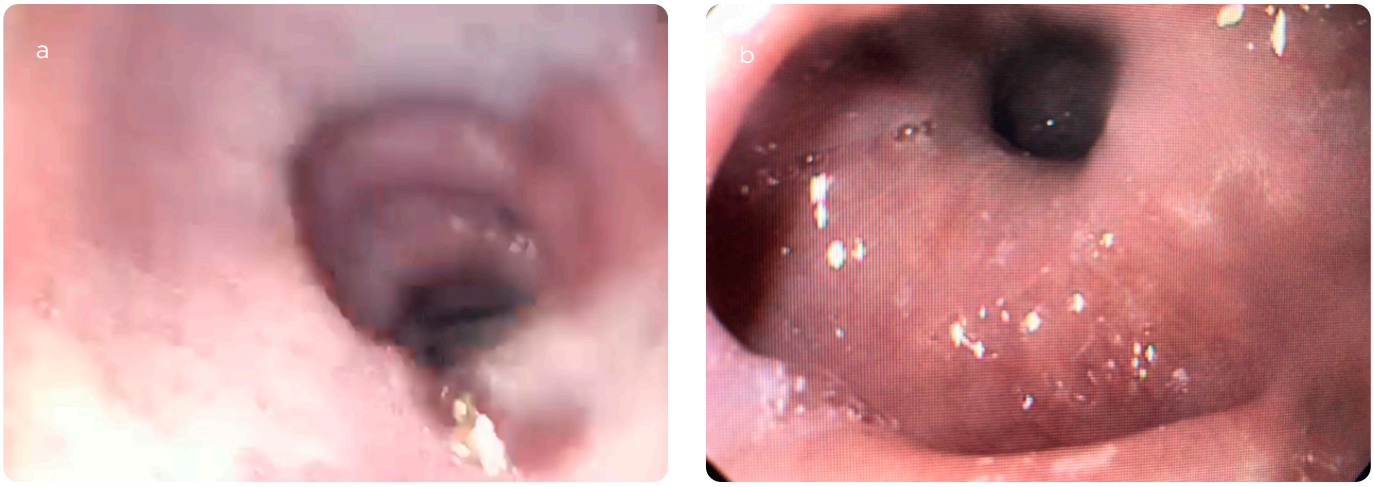


Figura 1. a y b) Aspecto en espiral del esófago, claramente visible en la esofagogastroduodenoscopia, desde el tercio proximal (a), hasta su extremo distal (b).

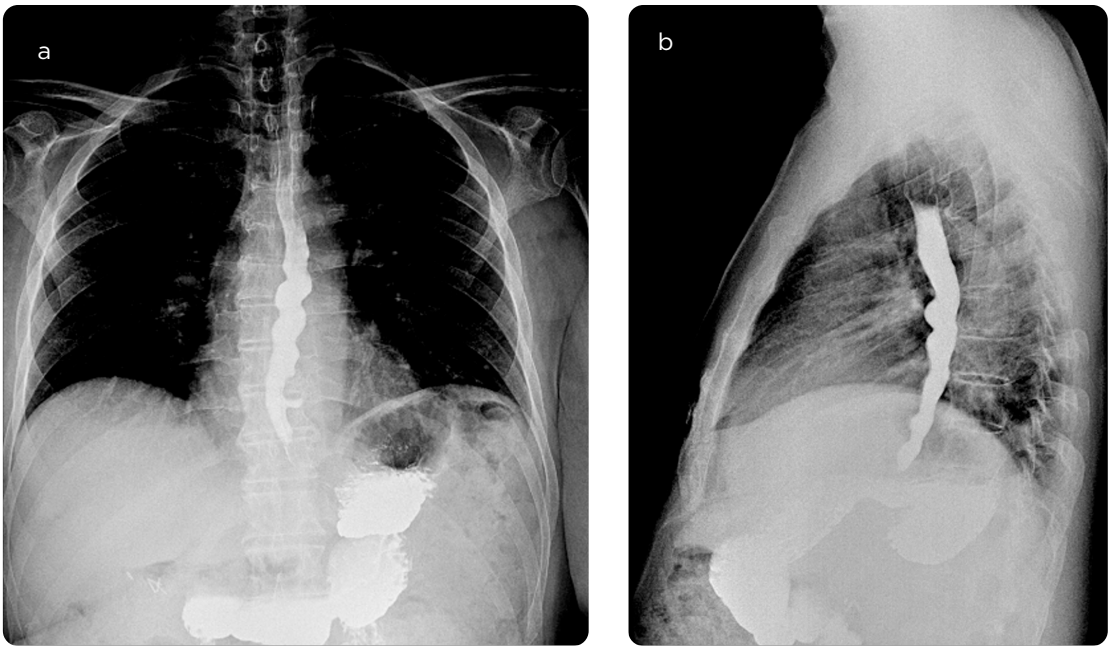


Figura 2. a, b y c) Proyecciones radiográficas del esofagograma baritado, las cuales muestran tanto en la imagen frontal (a) como lateral (b) el aspecto en espiral, referido en la literatura como sacacorchos o cascanueces. Nótese el aspecto filiforme, casi imperceptible del extremo distal del esófago, dada la hipercontractilidad del mismo. La cámara gástrica es de aspecto usual, sin hernia diafragmática.

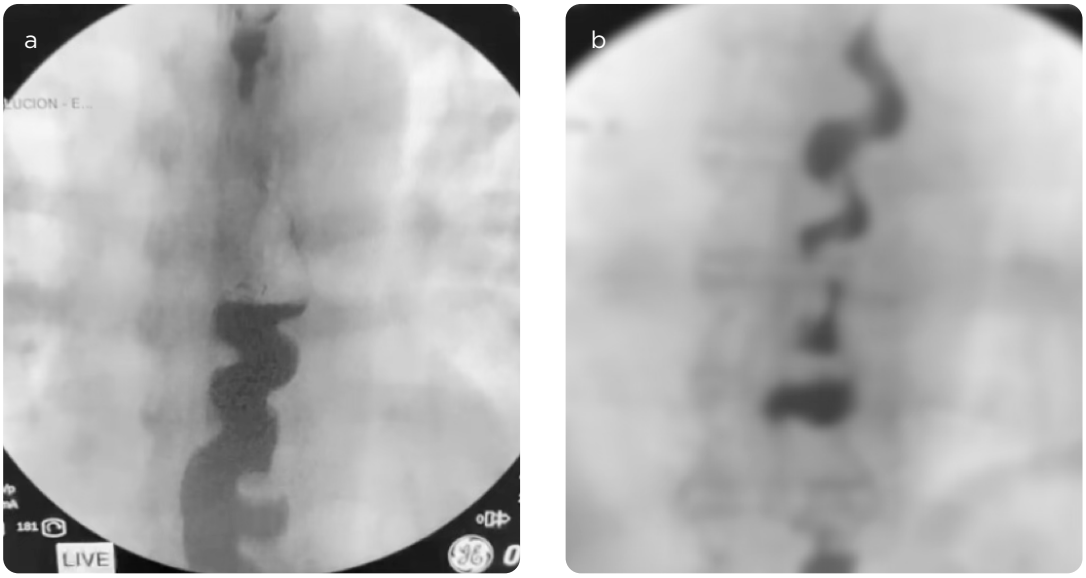


Figura 3. a y b) Fluoroscopia del esofagograma baritado ilustran como, durante la deglución, la hipertonicidad ascendente del extremo distal condiciona un estancamiento momentáneo del bolo alimenticio en el tercio medio y distal del esófago (a). Posteriormente, se da una relajación parcial del EEI, el cual permite el ingreso del bario a la cámara gástrica, quedando un residuo considerable del mismo en forma de reflujo, el cual asciende nuevamente hasta el tercio proximal del esófago (b).

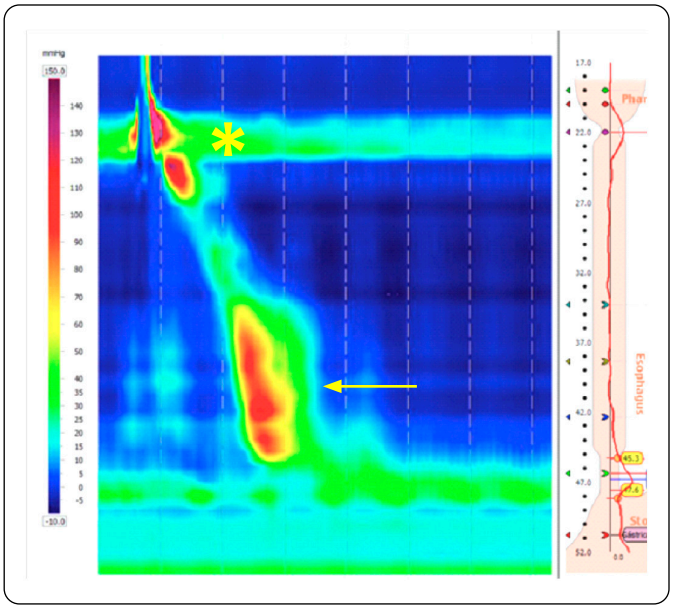


Figura 4. Manometría esofágica posterior a la instauración de terapia con sildenafil. En el extremo superior izquierdo, en gama de rojo, se evidencia adecuado patrón contráctil en la unión de la faringe con el tercio proximal del esófago (asterisco), lo cual posteriormente se acompaña de un punto de desaceleración contráctil (flecha) en el sitio esperado a nivel distal esofágico, con adecuada disminución de la velocidad frente a la onda.

Discusión

El esófago es una estructura muscular tubular hueca y deformable, que discurre en un trayecto relativamente recto hacia el abdomen, mide aproximadamente 24 cm de longitud en la vida adulta. La pared esofágica histológicamente tiene las siguientes capas, desde su luz en sentido excéntrico: mucosa, submucosa, muscular externa y adventicia (3). El plexo de Auerbach, también conocido como plexo mientérico, son un grupo de ganglios que discurren la totalidad del tracto gastrointestinal e inervan múltiples capas de músculo liso. Estos nervios contenidos entre dos capas de la muscular externa, combinados con otros provenientes del plexo de Meissner, en la submucosa, constituyen el sistema nervioso entérico. El plexo mientérico es el principal responsable de la motilidad y la peristalsis (2).

Los cuatro principales patrones de anormalidades (manométricas) esofágicas incluyen: 1) inadecuada relajación del EEI; 2) contracción no coordinada; 3) hipocontractilidad y 4) hipercontractilidad. De estas, el esófago en sacacorcho hace parte del cuarto grupo, junto al trastorno de hipertensión aislada del esfínter EEI (4).

La causa de la mayoría de los trastornos en la motilidad esofágica no es bien conocida, en muchos casos, los síntomas pueden no responder a las terapias que corrigen las anomalías en la prueba manométrica. Por ejemplo, los pacientes que presentan dolor retroesternal y una onda peristáltica de gran amplitud en la manometría no refieren mejora de dolor pese al manejo con calcioantagonistas que causan disminución significativa en la amplitud de onda de contracción (4). Por consiguiente, no es del todo claro que ciertos trastornos en la motilidad esofágica sean efectivamente trastornos; en algunos casos, la alteración manométrica observada puede corresponder a un simple epifenómeno (efecto o asociaciones, más no la causa). Finalmente, puede no existir una forma extramanométrica para validar el diagnóstico de trastornos que han sido definidos únicamente con base en alteraciones manométricas, como el esófago en cascanueces (4).

En el cuerpo del esófago, la motilidad anormal se manifiesta como contracción descoordinada, hipercontractilidad o hipocontractilidad. En el caso de los pacientes que tienen problemas que causan tanto inadecuada relajación del EEI como alteración en la función del cuerpo esofágico (acalasia), los síntomas son causados principalmente por la alteración del EEI. Este hallazgo tiene implicaciones fisiológicas y terapéuticas importantes, ya que estos individuos sintomáticos cursan con un trastorno que tiene manifestaciones clínicas, y este aspecto es el de mayor importancia (4).

El "esófago en cascanueces" es un término acuñado por Castell et al. para la patología, en la cual los pacientes manifiestan dolor retroesternal y disfagia, exhibiendo ondas peristálticas en el esófago distal con ondas que exceden el valor esperado de la amplitud, por más de 2 de desviación estándar (DE) (5). Benjamin et al., publicaron en 1979 la amplitud promedio de la onda peristáltica esofágica distal

en 40 individuos sanos, en 81 mm Hg. Los autores sugieren un punto de corte para el esófago en cascanueces de 120 mm Hg, como criterio diagnóstico manométrico de onda peristáltica de amplitud aumentada (6); sin embargo, un estudio subsecuente de 95 adultos sanos encontró un promedio en la amplitud de la onda peristáltica del esófago distal en 99 mm Hg, por lo cual varios informes posteriores han tomado como referencia 180 mm Hg como punto de corte como criterio diagnóstico, el cual es aceptado actualmente (7). Este punto de corte debe ser obtenido del promedio de 10 intentos de deglución, tomados en dos sitios diferentes, a 3 cm y 8 cm en sentido proximal con respecto al EEI (3).

La evaluación radiográfica de los pacientes con disfagia resulta útil para evaluar tanto la anatomía estructural como la funcional del esófago. Excluyendo los casos de esofagitis leve, el esofagograma baritado es capaz de detectar hasta 90-95 % de las alteraciones estructurales que puedan causar disfagia, incluyendo el carcinoma esofágico, zonas de estenosis y formas severas de esofagitis por reflujo. La sensibilidad para detección del esófago en cascanueces varía dependiendo del estudio, que puede ser del 56 % hasta el 89 % (8).

En el caso expuesto se encuentra una entidad de origen desconocido, se proponen varias opciones en cuanto a su manejo médico, las cuales incluyen: nitratos, inhibidores de la forfodiesterasa-5 (sildenafil), bloqueadores de canales de calcio (amlodipino, diltiazem), aceite de menta y bajas dosis de inhibidores de bomba de protones (omeprazol) (9). Estas opciones de manejo médico son de efecto altamente variable dependiendo de cada individuo, pues algunos refieren alivio parcial de los síntomas y otros no muestran mejoría.

La miotomía como manejo quirúrgico supone una opción más agresiva y aparentemente efectiva, como documentó Kahrilas en su informe, en el que el 100 % de los pacientes refirió mejora de la sintomatología; sin embargo, el número de individuos intervenidos y seguidos a los 2 años fue únicamente de cuatro (10). Este abordaje se descartó por el momento en el paciente aquí documentado.

La baja frecuencia de esta enfermedad y la riqueza y aspecto típico en cuanto a imágenes, hacen del presente un caso relevante, así como también esta revisión de la literatura es una de las pocas disponibles en español. Es importante familiarizarse con la imagen clásica en sacacorchos, lo cual permite sugerir el diagnóstico, dando paso a una oportuna prueba terapéutica en el paciente, con el fin de aliviar la sintomatología.

Referencias

1. Lufrano R, Heckman MG, Diehl N, DeVault KR, Achemet SR. Nutcracker esophagus: demographic, clinical features, and esophageal tests in 115 patients. Dis Esophagus. 2015;28:11-8. https://doi.org/10.1111/dote.12160.
2. Öztürk Ö, Kaplan M, Tenlik I, Gökbulut V, Bacaksız F , Arı D, et al. Demographic and clinical characteristics of patients with nutcracker esophagus. Erciyes Med J. 2022;44(3):270-3. https://doi.org/10.14744/etd.2021.45380.
3. Shahrestani J, Das JM. Neuroanatomy, auerbach plexus. [Actualizado 2023 May 23]. En: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 Enero. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK551559.
4. Spechler S, Castell D. Classification of oesophageal motility abnormalities. Gut. 2001;49(1):145-51. https://doi.org/10.1136/gut.49.1.145.
5. Dalton C, Castell D, Richter J. The changing faces of the nutcracker esophagus. Am J Gastroenterol. 1988; 83(6):623-8. PMID: 3376915.
6. Benjamin S, et al. High amplitude, peristaltic esophageal contractions associated with chest pain and/or dysphagia. Gastroenterology. 1979;1977(3):478-83. PMID: 456842.
7. Achem S, Benjamin S. Esophageal dysmotility (spastic dysmotility). En: Castell DO, ed. The esophagus, 2da edición. Boston: Little, Brown and Company, 1995:247-68.
8. Ott D, et al. Esophageal radiography and manometry: correlation in 172 patients with dysphagia. AJR Am J Roentgenol. 1987;149(2):307-11. DOI: 10.2214/ajr.149.2.307. PMID: 3496755.
9. Roman S, Kahrilas P. Management of spastic disorders of the esophagus. Gastroenterol Clin N Am 42. 2013; 27:43. https://doi.org/10.1016/j.gtc.2012.11.002.
10. Kahrilas P. Esophageal motility disorders: Current concepts of pathogenesis and treatment. Can J Gastroenterol. 2000;14(3):221-31. https://doi.org/10.1016/j.gtc.2012.11.002.

Correspondencia

César Enrique Mendivil Silva
Barrio Castillogrande, carrera 12 # 5A-09, edificio Ponce de León, apto 1802
Cartagena, Colombia
cesarmendivil1990@gmail.com

Recibido para evaluación: 15 de abril de 2024
Aceptado para publicación: 28 de junio de 2024