

J. Barrio Torres^{a,*}, M. López Carreira^b,
M. Gandolfo Cano^c y M.J. Rivero Martín^a

^a Servicio de Pediatría, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

^c Servicio de Alergia, Hospital Universitario de Fuenlabrada, Madrid, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jbarrio.hflr@salud.madrid.org
(J. Barrio Torres).

doi:10.1016/j.anpedi.2011.01.030

Tos seca y estridor debidos exclusivamente a acalasia esofágica

Dry cough and stridor exclusively due to oesophageal achalasia

Sr. Editor:

La acalasia esofágica es una enfermedad caracterizada por la ausencia de relajación del esfínter esofágico inferior y disminución de la motilidad esofágica, lo que condiciona una dilatación progresiva del esófago y la aparición frecuente de disfagia, dolor torácico y regurgitaciones. Suele manifestarse entre los 30-60 años de edad y su incidencia en la infancia es menor a 0,2/100.000 niños menores de 14 años^{1,2}. Presentamos el caso de un adolescente con síntomas respiratorios (tos seca y estridor intermitente) de larga evolución como únicas manifestaciones de esta enfermedad, y en el que la edad y la ausencia de síntomas digestivos contribuyeron al retraso de su diagnóstico.

Se trata de un niño de 14 años remitido a la consulta de neumoalergia infantil por tos seca crónica y estridor intermitente, de varios años de evolución, sin mejoría a pesar de haber recibido en varias ocasiones tratamiento empírico con corticoides y broncodilatadores inhalados. No presentaba antecedentes familiares ni personales de atopia. El estridor presentado era monofónico y espiratorio, audible sin fonendoscopio, sin un claro desencadenante y de carácter autolimitado, desapareciendo de forma espontánea en minutos u horas. No refería haber sentido en ningún momento fatiga, náuseas, vómitos ni ninguna otra sintomatología acompañante. La exploración física era normal, a excepción del estridor mencionado, que el paciente era capaz de reproducir en la consulta al realizar una espiración forzada. La espirometría fue normal. En la Rx pósterio-anterior de tórax se detectó la presencia de una estructura tubular con densidad aire, paralela al tercio superior de la tráquea. En la Rx lateral de cavum se constató que esa imagen correspondía a la presencia de aire a nivel de esófago, por lo que se solicitó una Rx lateral de tórax. En ésta se evidenció una marcada dilatación de todo



Figura 1 Radiografía de tórax y de cavum que muestra gran cantidad de aire en el esófago.



Figura 2 Esofagograma baritado que muestra dificultad de vaciado del esófago a nivel del cardias.

el esófago que producía compresión de la vía aérea (fig. 1), hecho que podía justificar la aparición de estridor en este paciente. Dados los hallazgos de estas pruebas de imagen y con la sospecha clínico-radiológica de acalasia esofágica, se realizó, posteriormente, un esofagograma baritado. Con él se confirmó la dificultad para el vaciado gástrico a nivel del cardias, característico de una acalasia en fase inicial, al mantener aún un vaciado gástrico bastante completo (fig. 2). El paciente fue remitido a las consultas de cirugía infantil y se encuentra en espera de ser sometido a una cardiomiectomía extramucosa de Heller.

Diversas patologías digestivas (fístulas o divertículos esofágicos, reflujo gastroesofágico, etc.) pueden ocasionar, secundariamente, síntomas respiratorios: tos, disnea... En este sentido, la dilatación progresiva del esófago que provoca la acalasia, conlleva —además de disfagia y dolor torácico— una mayor incidencia de regurgitaciones y posibles microaspiraciones^{3,4}. El megaesófago, por compresión directa, puede acabar ocasionando también estridor e incluso obstrucción aguda de la vía aérea^{5,6}. Son pocos los casos comunicados de acalasia esofágica que comienzan directamente de esta última forma, sin sintomatología digestiva previa^{5,6}. Aunque la mayoría de estos casos ocurren en ancianos, ya ha sido publicada la necesidad de tener en cuenta la acalasia en el diagnóstico diferencial del estridor y el asma persistente en niños, especialmente en la adolescencia^{7,8}.

Asimismo, la detección de una pequeña cantidad de gas a nivel de esófago en la Rx simple de tórax es un hallazgo relativamente habitual, que suele corresponder a diferentes grados de reflujo gastroesofágico subyacente, o que carece de significación patológica⁹. Sin embargo, cuando el neumoesófago es marcado, como en el caso presentado, deben

sugerir otras posibles etiologías, como fístula traqueoesofágica u obstrucciones del esófago distal, tal y como ocurre en la acalasia.

Con este caso de acalasia esofágica, infrecuente por afectar a un varón joven y por expresarse únicamente a través de síntomas respiratorios de larga evolución, nos unimos a la necesidad de tener en cuenta esta posibilidad etiológica en el diagnóstico diferencial del estridor y de la tos crónica.

Bibliografía

1. Francis DL, Katzka DA. Achalasia: update on the disease and its treatment. *Gastroenterology*. 2010;139:369–74.
2. Tuck JS, Bisset RA, Doig CM. Achalasia of the cardia in childhood and the syndrome of achalasia alacrima and ACTH insensitivity. *Clin Radiol*. 1991;44:260–4.
3. Makharia GK, Seith A, Sharma SK, Sinha A, Goswami P, Aggarwal A, et al. Structural and functional abnormalities in lungs in patients with achalasia. *Neurogastroenterol Motil*. 2009;21:603–8.
4. Simon I, Simon M, Târta F. Esophageal pathology with respiratory impact. *Pneumologia*. 2010;59:101–6.
5. Wechalekar MD, Southcott AM. Achalasia cardia presenting as stridor. *Respirology*. 2008;13:1088–90.
6. Dunlop SP, Travis SP. Achalasia presenting as acute stridor. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 1997;9:1125–8.
7. Davies D, Roberts JC. Achalasia of the cardia in adolescents presenting with respiratory symptoms. *Lancet*. 1955;268:840–1.
8. Panzini L, Traube M. Stridor from tracheal obstruction in a patient with achalasia. *Am J Gastroenterol*. 1993;88:1097–100.
9. House AJ, Griffiths GJ. The significance of an air oesophogram visualised on conventional chest radiographs. *Clin Radiol*. 1977;28:301–5.

N. Martín-Torres^{a,*}, L. Pías Peleteiro^a,
C. García Magán^a, A. Castellón Gallego^a,
M. Adela Alonso^b y R. Cabanas Gancedo^c

^a Servicio de Pediatría, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^b Servicio de Radiología Pediátrica, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

^c Servicio de Neumología Infantil, Hospital Clínico Universitario de Santiago de Compostela, Santiago de Compostela, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: nazareth.martinon.torres@sergas.es (N. Martín-Torres).

doi:10.1016/j.anpedi.2010.12.003

Anquilobléfaron filiforme congénito. No siempre un hallazgo banal

Ankyloblepharon filiforme adnatum: not always a meaningless finding

Sr. Editor:

El anquilobléfaron filiforme congénito (AFC) es una anomalía congénita infrecuente descrita por primera vez en 1881 por Von Hasner, cuya prevalencia actual es de 4/100.000 recién nacidos¹. La fusión de los párpados es un hecho que está presente hasta el quinto mes de edad gestacional y su separación suele completarse hacia el séptimo mes². En el anquilobléfaron, existe al nacimiento una fusión completa o parcial de los párpados, pero en general no se afecta el globo ocular. El AFC congénito es una variante en la que los párpados están conectados por proyecciones cutáneas fijas que limitan su movimiento³. Estas bridas se sitúan por detrás de la línea de las pestañas y en frente de la salida de los conductos de las glándulas de Meibomio⁴. Esta anomalía puede tratarse de un hecho aislado o asociarse a otras alteraciones y puede presentarse incluso como parte de un síndrome bien definido¹.

A continuación, describimos el caso de un neonato que nace tras un embarazo normal y un parto eutócico de vértice, sin incidencias. Durante el embarazo, no refieren exposición a radiaciones ni consumo de tóxicos. La madre recibió alprazolam, ácido fólico, yodo y hierro durante la gestación. Las serologías fueron negativas y las ecografías antenatales no revelaron anomalías. No existe consanguinidad entre los padres. El peso al nacimiento fue de 3,610 kg y el Apgar de 9-10-10. En la exploración neonatal, se observa una fina adherencia filiforme, de aproximadamente 2 mm de diámetro y 5 mm de longitud, que impide la separación completa de los párpados del ojo derecho (fig. 1). Se visualizan parcialmente la córnea y la cámara anterior, que no muestran alteraciones. El resto de la exploración física no mostró ninguna otra malformación congénita. Tras realizar el diagnóstico de AFC, se procede a realizar una incisión de la adherencia con una hemosteta, sin sangrado ni otras complicaciones. Actualmente, el paciente tiene 3 meses de edad y acude a controles clínicos periódicos en los que de momento no se han detectado anomalías.

El AFC es una malformación congénita infrecuente que puede aparecer de forma aislada o asociada a otras malformaciones. En 1980 Rosenman et al⁵ propone dividir el AFC en 4 grupos atendiendo a las malformaciones asocia-

das; en 1985, Clark et al⁶ sugiere la inclusión de un grupo 5 y en 2007 Williams et al⁷ añaden un nuevo grupo (tabla 1). En el grupo 1, los pacientes con AFC presentan esta anomalía de forma aislada y no existen otros familiares afectos, como ocurre en nuestro caso. El grupo 2 lo componen los pacientes que presentan además malformaciones cardíacas (defectos en la pared ventricular, ductus arterioso persistente) y/o del sistema nervioso central (hidrocefalia, meningocele). En el grupo 3, el AFC aparece asociado a una displasia ectodérmica, la más frecuente es el síndrome de Hay-Wells, que consiste en la presencia de AFC, displasia ectodérmica, paladar hendido y/o labio leporino. El grupo 4 son los pacientes que además de AFC presentan únicamente paladar hendido y/o labio leporino⁵. El grupo 5 se caracteriza por los casos que asocian AFC y cromosopatías; la entidad principal de este grupo es el síndrome de Edwards⁶. Finalmente, el grupo 6 lo componen los pacientes en los que existen casos familiares de AFC sin otras malformaciones⁷. También se describe en la literatura la asociación del AFC a glaucoma infantil e iridogoniodisgenesia¹. Por tanto, queremos destacar que la presencia de un AFC debe alertar de la posibilidad de otras malformaciones asociadas y obliga a una exploración física minuciosa.

Aunque existen casos descritos de resolución espontánea a los 4 meses de edad⁸, es sencillo realizar el tratamiento del AFC mediante una incisión de la brida. No se describen en la literatura complicaciones derivadas de esta técnica. Ade-



Figura 1 Fina adherencia filiforme que impide la separación completa de los párpados del ojo derecho.