

Alteraciones motoras del esófago: dismotilidad esofágica y megaesófago

Massimo Gualtieri, Eva Pérez Merino, Jesús Usón Casaús

DESCRIPCIÓN

El megaesófago es una dilatación generalizada del cuerpo del esófago asociada con peristalsis esofágica deficiente o ausente y se ha descrito como una alteración congénita (idiopática) o adquirida (idiopática o secundaria). También se puede presentar en forma localizada y en forma generalizada (más común). En la forma localizada, la dilatación esofágica está causada por problemas mecánicos, con dilatación esofágica que ocurre proximal al sitio de la obstrucción (p. ej., anomalías del anillo vascular, estenosis, cuerpos extraños, neoplasia). En estos casos, la eliminación temprana de la causa que la determina también puede conducir a la resolución del megaesófago. La forma generalizada se observa en el megaesófago idiopático congénito y adquirido. No todos los pacientes con motilidad esofágica alterada tienen megaesófago. Hay pacientes que tienen diversos grados de hipomotilidad esofágica, no necesariamente acompañados de dilatación esofágica o megaesófago permanente. Esta condición se llama dismotilidad esofágica y es una patología motora primaria del esófago que se caracteriza por una reducción de la peristalsis esofágica, retención de alimentos y regurgitación. Se ha observado dismotilidad en perros jóvenes como consecuencia de la maduración esofágica tardía, distrofia muscular, miastenia gravis, miopatía inflamatoria, disfunción transitoria después de episodios de anestesia y anomalías específicas de la raza. El tratamiento indicado para el megaesófago idiopático es principalmente de apoyo. El pronóstico para la dismotilidad esofágica es generalmente más favorable que el del megaesófago idiopático pues la motilidad puede mejorar con el tiempo.

ETIOLOGÍA Y FISIOPATOLOGÍA

El megaesófago idiopático congénito se manifiesta con una hipomotilidad generalizada con dilatación del esófago que causa regurgitación y una disminución de peso en los cachorros a partir del destete o inmediatamente después. En la mayoría de las razas de perros y gatos aún no se han aclarado

las formas en que se transmite la patología. En cambio, se conoce su transmisión hereditaria en el Fox terrier de pelo duro y el Schnauzer miniatura. En el primero, la condición se transmite como un rasgo autosómico recesivo simple y en el segundo como un rasgo autosómico dominante o rasgo autosómico recesivo con 60 % de penetración. Es posible que exista una predisposición en otras razas de perros, incluyendo Gran danés, Pastor alemán, Setter irlandés, Labrador retriever, Terranova y Shar pei. Las razas de gatos en las que puede haber una predisposición hereditaria a esta patología son los Siamés y las relacionadas con ella. El megaesófago idiopático congénito se ha descrito en varias razas, presentándose en un grupo de gatos, de forma secundaria a disfunción pilórica. Sin embargo, la patogenia de la forma congénita aún no se conoce completamente, aunque varios estudios han indicado como causa, un defecto en la inervación vagal del esófago capaz de causar una reducción en la respuesta del esófago a la distensión de sus paredes. El peristaltismo esofágico primario parece estar intacto en este trastorno, pero no el secundario.

El megaesófago idiopático adquirido tampoco presenta una etiología conocida, y ocurre espontáneamente en perros adultos de entre 7 y 15 años, aunque pacientes más jóvenes pueden verse afectados. El megaesófago adquirido se ha observado en muchos animales de raza pura y mixta, y no se describe preferencia por sexo o raza. Aunque el megaesófago adquirido puede ocurrir secundario a muchas enfermedades, en particular en aquellas que causan disfunción neuromuscular difusa, la mayoría de los pacientes afectados presentan megaesófago idiopático. Aunque aún no se ha identificado la etiología precisa, algunos estudios han sugerido un defecto en la respuesta neural después de una distensión esofágica, similar a la descrita en el megaesófago congénito.

El megaesófago secundario adquirido puede desarrollarse en asociación con una serie de otras afecciones, incluida la miastenia gravis, que representa del 25-30 % de los casos secundarios. Las otras afecciones subyacentes incluyen enfermedades neuromusculares, inmunomediadas, endocrinas, gastrointestinales, paraneoplásicas y tóxicas como polineuropatías, envenenamiento por plomo, miopatías, timoma (que

causa una forma paraneoplásica de miastenia gravis), hipoadrenocorticismo, disautonomía y raramente hipotiroidismo. En algunos casos de miastenia gravis, la regurgitación y la pérdida de peso pueden ser los únicos signos de presentación de la enfermedad, mientras que en la mayoría de los otros casos de megaesófago adquirido la regurgitación secundaria es solo uno de los muchos signos clínicos además de la debilidad muscular periférica. El megaesófago secundario adquirido también se ha asociado con hipoadrenocorticismo, intoxicación por plomo, miositis por lupus y formas graves de esofagitis. Se ha sugerido que el hipotiroidismo es una causa secundaria de megaesófago idiopático, pero el análisis retrospectivo del factor de riesgo no ha identificado esto como una causa importante.

SIGNOS CLÍNICOS

La regurgitación es el signo clínico más frecuente asociado con el megaesófago. La frecuencia varía de unos pocos episodios por día o por semana a muchos episodios (10 a 20) en un día en algunos pacientes. El grado de disfunción esofágica no siempre está relacionado con la gravedad de los signos clínicos. Algunos perros tienen el megaesófago durante semanas o meses antes del inicio de la regurgitación o regurgitan solo en raras ocasiones a pesar de la aparición de una marcada dilatación esofágica en las radiografías. Por contra, otros perros con frecuencia regurgitan a pesar de la evidencia radiográfica de dilatación leve a moderada. Otros signos clínicos pueden incluir tos aguda o crónica que puede o no estar asociada con disnea y fiebre. Estos signos están relacionados con la neumonía por aspiración, que es la complicación más común del megaesófago. La tos también puede estar rela-



Figura 45.1. Megaesófago idiopático en un Galgo macho de 7 años, con regurgitación crónica donde es evidente el marcado adelgazamiento corporal y la atrofia muscular generalizada.

cionada por la compresión que el esófago agrandado y su contenido ejercen sobre pulmón y vías respiratorias. La tos puede ser ocasionalmente el único signo clínico manifestado por un perro con megaesófago. En tales casos, pueden pasar semanas o meses antes de que comience la regurgitación. La pérdida de peso y la emaciación ocurren como resultado de una ingesta inadecuada de alimentos (Figura 45.1). La falta de apetito o salivación, o ambas, puede ser consecuencia de la molestia causada por la esofagitis, que frecuentemente se asocia con el megaesófago. En pacientes donde el megaesófago es secundario, otras anomalías que pueden observarse incluyen debilidad muscular generalizada (miastenia gravis, polimiotía, hipoadrenocorticismo), déficits neurológicos (miastenia gravis, enfermedad del sistema nervioso central y polineuropatía), atrofia muscular generalizada o dolor con polimiositis, vómitos (hipoadrenocorticismo, envenenamiento por plomo y alopecia con hipotiroidismo y disfagia orofaríngea con disfunción neuromuscular generalizada).

DIAGNÓSTICO

El examen radiográfico simple será diagnóstico en la mayoría de los casos de megaesófago (Figuras 45.2 y 45.3), pero generalmente no diferenciará una causa de otra. En algunos casos, se pueden necesitar radiografías con contraste para confirmar el diagnóstico, evaluar la motilidad y excluir la presencia de cuerpos extraños u obstrucción como causa del megaesófago. La endoscopia confirmará el diagnóstico y puede revelar aún más la esofagitis, una manifestación frecuente en el megaesófago idiopático canino (Figura 45.4) a veces



Figura 45.2. Esófagograma en un perro con megaesófago idiopático. El esófago aparece dilatado en toda su extensión. La dilatación torácica adquiere la apariencia de una gran bolsa diverticular lateral-ventral izquierda que en realidad corresponde a ectasia de la pared esofágica que se expande en las áreas torácicas donde encuentra más espacio.

asociada con candidiasis. El análisis de los factores de riesgo sugiere que la esofagitis aumenta notablemente el riesgo de desarrollo de megaesófago. La esofagitis podría ser la causa o la consecuencia de la dismotilidad esofágica y megaesofágica. Si se sospecha un megaesófago secundario adquirido, la hematología estándar, la bioquímica sérica y el análisis de orina siempre deben realizarse para investigar las posibles causas del megaesófago secundario. También se deben considerar otras pruebas de diagnóstico, que incluyen serología de anticuerpos nicotínicos para el receptor de acetilcolina, pruebas de estimulación pre y post para la hormona adrenocorticotrópica (ACTH), actividad sérica de creatina fosfoquinasa, electro-

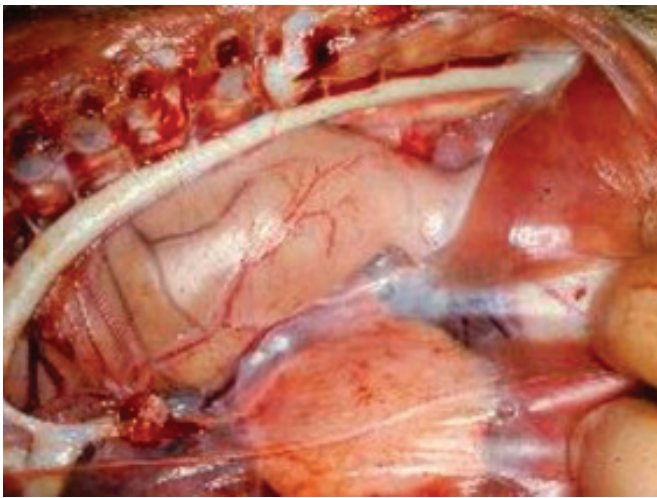


Figura 45.3. Imagen anatomopatológica del caso que se muestra en la figura anterior (perro mestizo, macho de 8 meses). El esófago dilatado ocupa todo el cuadrante dorso-caudal del tórax delimitado cranealmente y dorsalmente por el arco aórtico y la aorta torácica, caudalmente por el diafragma.

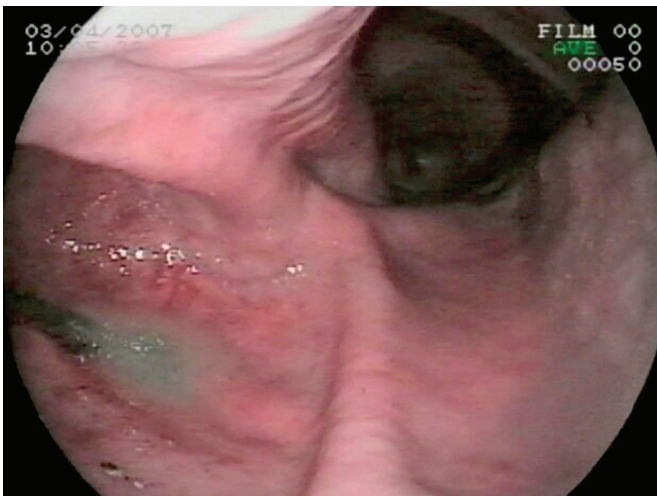


Figura 45.4. Aspecto endoscópico del tercio proximal del esófago torácico. La luz del órgano, anormalmente dilatada, aparece dividida en dos concameraciones, la mayor de las cuales (izquierda), con un aspecto diverticular, tiene un fondo ciego. Esta ectasia parece ser un mayor adelgazamiento de la pared esofágica ubicada en la base del corazón. La mucosa aparece modesta y difusamente hiperémica.

miografía y velocidad de conducción nerviosa y biopsia muscular y nerviosa. Todas las investigaciones médicas adicionales dependerán obviamente de la presentación clínica del caso. El hipotiroidismo se ha citado como una causa importante de megaesófago idiopático en perros, aunque el análisis del factor de riesgo no ha revelado una asociación clara. Las pruebas de función tiroidea (evaluación de TSH, estimulación de TSH, evaluación de hormonas tiroideas libres y totales) solo deben realizarse en casos sospechosos individuales.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe centrarse entre todas las patologías que causan regurgitación en relación con la edad del paciente. En sujetos jóvenes se considerarán primero las patologías congénitas como las anomalías del anillo vascular, la estenosis esofágica congénita (Figura 45.5), la hernia hiatal congénita, seguida de cuerpos extraños (CE), la invaginación gastro-esofágica.

En sujetos adultos se considerarán los cuerpos extraños, las estenosis cicatricial (de reflujo GE, de CE), de granuloma parasitario (*Spirocerca lupi*), neoplásica como leiomiomas (Figura 45.6), carcinomas y de compresión externa (neoplasias pulmonares / bronquiales, tímica).

TRATAMIENTO

La Tabla 45.1 proporciona una descripción general de la terapia para el perro con megaesófago. En animales con megaesófago adquirido secundario, esto debe diferenciarse adecuadamente de otros problemas esofágicos.

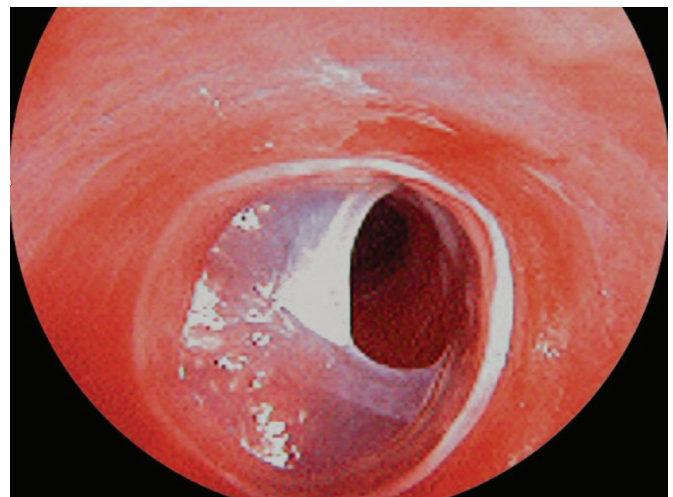


Figura 45.5. Estenosis esofágica congénita (perro). En este caso, la estenosis se caracteriza por la presencia de un anillo de tejido fibroso blanquecino asociado con un colgajo mucoso semilunar que ocluye parcialmente la luz del órgano.

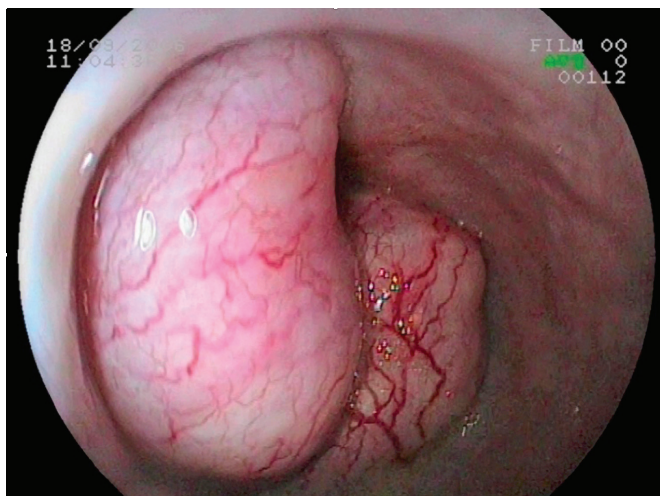


Figura 45.6. Obstrucción esofágica distal. En la región precordial, son evidentes dos grandes neoformaciones, recubiertas con una mucosa moderadamente hiperémica y ricamente vascularizada que obstruye casi por completo el flujo esófago-gástrico. El examen histopatológico, realizado después de la remoción quirúrgica de las masas, proporcionó el diagnóstico de leiomioma en ambas neoformaciones.

Los perros con miastenia gravis pueden tratarse con piridostigmina (1-3 mg/kg cada 12 horas vía oral), corticosteroides (prednisona 1-2 mg/kg cada 12 horas vía oral o subcutánea) o azatioprina (2 mg/kg cada 24 horas vía oral inicialmente, y desde 0.5-1.0 mg/kg en días alternos también vía oral). El micofenolato se ha recomendado en el tratamiento de la miastenia gravis, pero un informe reciente sugiere que el micofenolato no mejora el resultado en comparación con la piridostigmina sola. Los perros con hipotiroidismo deben ser tratados con levotiroxina (22 µg/kg cada 12 horas vía oral), y los perros con polimiositis deben ser tratados con prednisona (1-2 mg/kg cada 12 horas vía oral). Si se puede descartar una enfermedad secundaria, el paciente debe ser dirigido al manejo y al tratamiento nutricional y al tratamiento de la neumonía por aspiración. Los animales afectados deben ser alimentados con una dieta alta en calorías, en poca cantidad y frecuentes, desde una posición elevada o vertical para aprovechar el efecto de la gravedad, para que avance el bolo alimenticio hasta el estómago a través de un esófago con hipomotilidad. La consistencia de la dieta debe formularse para producir el menor número de regurgitaciones. Algunos animales toleran las dietas líquidas bastante bien, otros lo hacen mejor con comidas sólidas. Los animales en los que no es posible mantener un equilibrio nutricional adecuado con la ingesta oral deben ser alimentados con una sonda gastrostomía temporal o permanente. La sonda de gastrostomía se puede colocar quirúrgicamente o percutáneamente bajo guía endoscópica.

Las infecciones pulmonares pueden identificarse mediante un cultivo seguido de un antibiograma que se puede

Tabla 45.1

Diagnóstico diferencial y métodos de diagnóstico del megaesófago.

Diagnóstico		Pruebas diagnósticas
Patología neuromuscular	Idiopático	Diagnóstico por exclusión
	Miastenia gravis	Título de anticuerpos contra receptores acetilcolina, prueba de Tensilon, posible EMG
	Lupus eritematoso sistémico (LES)	ANA, biopsia de piel
	Polimiositis/polimiopatía	CK, biopsia muscular, EMG
	Enfermedad de acumulación de glucógeno (tipo 11)	Biopsia muscular/hepática, detección orina metabólica
	Dermatomiositis	Biopsia de piel/músculo
	Disautonomía	Diagnóstico clínico
	Moquillo	Muestreo de líquido cefalorraquídeo, título de moquillo
	Tétanos	EMG, prueba de toxina sérica
Obstrucción esofágica	Neoplasia	Radiografía con medio de contraste, esofagoscopia y biopsia
	Alteraciones del anillo vascular	Estudio radiográfico/radiografía con medio de contraste
	Estenosis	Radiografía con medio de contraste, esofagoscopia
	Cuerpo extraño	Estudio radiográfico/radiografía con medio de contraste, esofagoscopia
Toxicidad	Dirigir	Hematología, plomo
	Organofosforados	Actividad sanguínea de colinesterasa
Otros	Hipoadrenocorticismo	Prueba de estimulación con ACTH
	Hernia hiatal	Radiografía con medio de contraste, esofagoscopia
	Invaginación gastro-esofágica	Investigación radiográfica
	Esofagitis	Esófago biopsia
	Timoma	Investigación radiográfica

obtener mediante lavado broncoalveolar realizado durante el examen endoscópico. Se ha propuesto un tratamiento con procinéticos que actúan sobre el músculo liso (metoclopramida o cisaprida/cinitaprida) para estimular el peristaltismo esofágico en los sujetos afectados. Sin embargo, la metoclo-

pramida y la cisaprida no tienen un gran efecto sobre las fibras musculares estriadas del esófago canino. Los receptores 5HT4 esofágicos están presentes en muchas especies animales, pero aparentemente están ausentes en el músculo estriado del esófago canino. Se ha demostrado que el betanecol (5–15 mg/sujeto cada 8 horas vía oral) estimula las contracciones de la propagación esofágica en algunos perros afectados y, por lo tanto, es un agente procinético más apropiado para el tratamiento de esta patología. Debido a la alta incidencia de esofagitis en el megaesófago idiopático canino, los animales afectados deben ser tratados con suspensiones orales de ácido hialurónico y sulfato de condroitina (5 ml cada 12 horas para perros pequeños, 10 ml cada 12 horas para perros grandes) o de sucralfato (0.5–1.0 g cada 8 horas dependiendo del tamaño y 0.25–0.5 g cada 8–12 horas para gatos). En algunos perros que no responden a ningún tratamiento, se puede utilizar una terapia quirúrgica que consiste en una cardioplastia esófago-diafragmática modificada según Torres que parece obtener buenos resultados (Figura 45.7). Esta técnica, que aprovecha la actividad contráctil del diafragma durante los ciclos respiratorios que determinan alternativamente el estiramiento y la relajación de la porción terminal del esófago torácico y el estiramiento y la dilatación parcial del cardias, produciría la progresión de las ingestiones hacia el estómago después un mecanismo llamado “de bomba”.

PRONÓSTICO

El pronóstico depende de la causa del megaesófago y de la edad de aparición de los signos clínicos. Los perros con megaesófago idiopático congénito deben recibir un pronós-

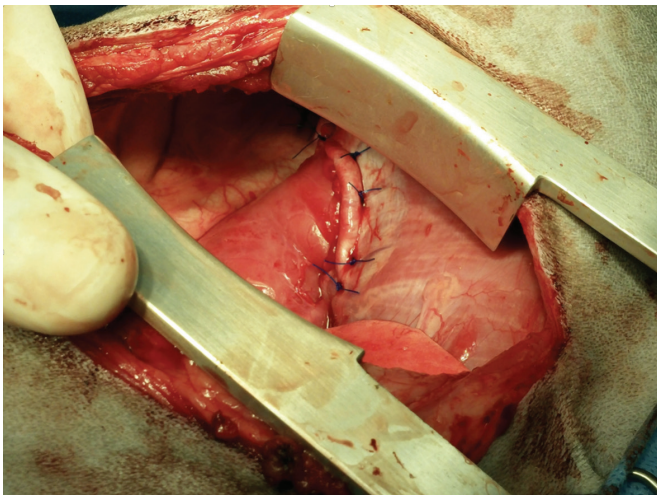


Figura 45.7. Imagen intraoperatoria de cardioplastia esófago-diafragmática modificada según Torres. Aspecto final de la cirugía después de la miectomía diafragmática seguida de la sutura entre el nuevo borde diafragmático y la pared esofágica izquierda. (Cortesía del Prof. Fabio Acocella, Facultad de Veterinaria de Milán).

tico confidencial. Sin embargo, se observó una tendencia a mejorar la función esofágica en animales jóvenes durante el crecimiento con tasas de recuperación del 20–46 %. La recuperación es más probable si el megaesófago se reconoce temprano y el manejo adecuado de la dieta se instituye tan temprano porque la dilatación crónica del esófago por acumulación de alimentos causa daños irreversibles en el esófago. El megaesófago idiopático del adulto, por otro lado, tiene un pronóstico desfavorable, aunque en raras ocasiones puede ser transitorio. El pronóstico para el megaesófago secundario depende de la causa. Los perros con megaesófago debido a enfermedades primarias como la miastenia gravis, la poliradiculoneuritis, la polimiositis y el lupus eritematoso sistémico (LES) después de la terapia adecuada pueden recuperar la función de deglución. El pronóstico del megaesófago asociado con enfermedades esofágicas obstructivas, como las anomalías vasculares, varía de reservado a desfavorable a menos que la corrección de la obstrucción dé como resultado una dilatación esofágica significativa. El alivio de la obstrucción generalmente produce mejoras en algunos casos clínicos, pero el esófago dilatado rara vez recupera la función normal. El pronóstico del megaesófago en gatos con disautonomía es desfavorable. Incluso si en gatos con disautonomía hay un retorno a la normalidad clínica en hasta el 30 % de los casos, la presencia de megaesófago significativo en un gato afectado empeora significativamente sus posibilidades de recuperación. Asimismo, el pronóstico para gatos con megaesófago asociado con disfunción pilórica es más desfavorable que aquellos con disfunción pilórica solo. El pronóstico del megaesófago por cualquier causa se ve afectado negativamente por la evidencia de neumonía concomitante por inhalación y debilitamiento y la ausencia de cualquier motilidad esofágica. En resumen, el pronóstico del megaesófago con algunas excepciones varía de reservado a desfavorable.

BIBLIOGRAFÍA RECOMENDADA

1. Bexfield NH, Watson PJ, Herrtage ME. Esophageal dysmotility in young dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 2006; 20:1314–1318.
2. Cohen ML, Susemichel AD, Bloomquist W, Robertson DW: 5-HT4 receptors in rat but not guinea pig, rabbit, or dog esophageal muscle. *General Pharmacology*, 1994; 25:1143–1145.
3. Cox VS, Wallace LJ, Anderson VE, Rushmer RA. Hereditary Esophageal Dysfunction in the Miniature Schnauzer dog. *American Journal of Veterinary Research*, 1980; 41(3):326–30.
4. Diamant N, Szcpanowski M, Mui H. Idiopathic megaesophagus in the dog: Reasons for spontaneous improvement and a possible method of medical therapy. *Canadian Veterinary Journal*, 1974; 15:66–71.
5. Dickinson PJ, Sturges BK, Shelton GD, LeCouteur RA. Congenital myasthenia gravis in smooth, haired miniature dachshund dogs. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 2005; 19:920–923.
6. Evans J, Levesque D, Shelton GO. Canine inflammatory myopathies: a clinicopathologic review of 200 cases. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 2004; 18:679–691.
7. Gaynor A, Shofer F, Washabau RJ. Risk factors associated with the develo-

- pmment of canine acquired megaesophagus. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 1997;211:1406-1412.
8. Gualtieri M. Esophagoscopy. *Veterinary Clinics of North America: Small Animal Practice*. 2001; 31(4): 605-30
 9. Hall JA, Washabau RJ: Gastrointestinal prokinetic therapy: dopaminergic antagonist drugs. *Compend Contin Educ Pract Vet*, 1997;19:214- 221.
 10. Hendricks JC, Maggio, Price L, Dougherty JF. Transient esophageal dysfunction mimicking megaesophagus in three dogs. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 1984; 185:90-92.
 11. Hoenig M, Mahaffey MB, Parnell PG, Styles ME. Megaesophagus in two cats. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 1990; 196:763-765.
 12. Jergens AE. Diseases of the esophagus. En: Ettinger SJ, Feldman EC (eds.): *Textbook of Veterinary Internal Medicine*, 5th ed. Vol 2, Elsevier Saunders, St.Luis.1298-1310 (2005).
 13. Mazzei MJ, Bissett SA, Murphy KM, Hunter S, Neel JA. Eosinophilic esophagitis in a dog. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 2009; 235: 61-65.
 14. Mazzocchi G, Rasparini A. Megaesofago totale congenito idiopatico nel cane. Trattamento mediante cardioplastica esofago-diaframmatica. *Esperienza clinica su sei casi. Veterinaria*, 2008; 22(6):47-56.
 15. Dewey CW, Cerda-Gonzalez S, Fletcher DJ, Harb-Hauser MF, Levine JM, Badgley BL, Shelton GD.: Mycophenolate mofetil treatment in dogs with serologically diagnosed acquired myasthenia gravis. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 2010; 236:664-668.
 16. Pérez-Merino EM, Gualtieri M, Usón-Casaús, JM. Esofagoscopia. En: Casas García DL, Santana González AJ (eds.) *Técnicas de Mínima Invasión en Pequeños Animales*. Multimédisca Ediciones Veterinarias. 71-92 (2018).
 17. Peeters ME, Haagen AVV, Goedegebuure SA, Wolvekamp WTC. Dysphagia in Bouviers associated with muscular dystrophy: evaluation of 24 cases. *Vet Q*, 1991;73:13:65.
 18. Peeters ME, Ubbink GJ. Dysphagia, associated muscular dystrophy: a familial trait in the Bouvier des Flandres. *The Veterinary Record*,, 1994; 134:444-446.
 19. Shelton GD, Willard MD, III GHC, Lindstrom J. Acquired myasthenia gravis: selective involvement of esophageal, pharyngeal, and facial muscles. *Journal of Veterinary Internal Medicine*, 1990; 4:281-284.
 20. Stickle R, Sparschu G, Love N, Walshaw R. Radiographic evaluation of esophageal function in Chinese Shar Pei pups. *Journal of the American Veterinary Medical Association*, 1992;201:81-84.
 21. Strombeck DR. Pathophysiology of esophageal motility disorders in the dog and cat; application to management and prognosis. *Veterinary Clinic of North America*, 1978; 8(2):229-244.
 22. Strombeck DR, Guilford WG. Pharynx And Esophagus: Normal Structure And Function. En: *Strombeck's Small Animal Gastroenterology*. Third Edition. ED W. B. Saunders Company. 1996; 10:202-210.
 23. Torres P.: "Cardioplastía Esófago Diafragmática como tratamiento del Megaesófago Total Congénito idiopático en el Perro. *Arch. Med.Vet.* XXXII. N° 1.
 24. Washabau RJ, Hall JA. Gastrointestinal prokinetic therapy: serotonergic drugs. *Compendium on Continuing Education for the Practising Veterinarian*, 1997; 19(4):73-480.
 25. Washabau RJ: Diseases of the Esophagus. En: Ettinger SJ, Feldman EC (eds.) *Textbook of Veterinary Internal Medicine*, ed 5, Philadelphia, WB Saunders.1142-1153. (2000).