



PRESENTACIÓN DE CASOS

LA ASOCIACIÓN DE DIVERTÍCULO DE ZENKER Y ACALASIA

Zenker`s diverticulum and achalasia

Juan David Martínez Marín

Profesor Asociado, Departamento de Medicina, Facultad de Medicina, Universidad Nacional de Colombia. Bogotá.

Correspondencia: jdmartinezma@unal.edu.co

Resumen

Se presenta el caso de un paciente de 88 años, con disfagia y antecedentes de acalasia no tratada de veinte años de evolución y síntomas de disfagia oro faríngea. Los exámenes radiológicos y endoscópicos identificaron además de la acalasia un divertículo de Zenker. Se realizó terapia paliativa con inyección de toxina botulínica en el esfínter esofágico inferior, con mejoría de los síntomas. Se hace una revisión de la rara coexistencia de estas dos patologías.

Palabras claves: divertículo de Zenker, acalasia del esófago, trastornos de deglución (disfagia).

Martínez M JD. La asociación de divertículo de Zenker y acalasia. *Rev.Fac.Med.* 2008; 56: 65-70.

Summary

An 88 year old patient has been observed. He is suffering from dysphagia and has a medical history of achalasia, which has had an evolution and has not been treated for twenty years. He also has oropharynx dysphagia symptoms. In addition to the achalasia, the X-ray and endoscopy exams identified a Zenker diverticulum. Palliative or mitigating therapy was realized using botulinum toxin injection in the lower esophageal sphincter, with symptom improvement. A study is being made concerning the rare co-existence of these two pathologies.

Keys words: diverticulum Zenker, esophageal achalasia, deglutition disorders (dysphagia).

Martínez M JD. Zenker`s diverticulum and achalasia. *Rev.Fac.Med.* 2008; 56: 65-70.

Introducción

La disfagia es frecuente en los ancianos y se presenta entre el 7 y el 10 por ciento de los mayores de 50 años (1).

Cuando se altera la fase oral y faríngea de la deglución, el paso normal de los alimentos hacia el esófago está alterado y estos son retenidos en la faringe y con cada deglución pueden ingresar a las vías respiratorias, estos episodios

de bronco aspiración producen infecciones pulmonares a repetición. Si la depuración faríngea esta severamente alterada el consumo de agua y alimentos disminuye peligrosamente, con la subsiguiente deshidratación, desnutrición; amenazando la vida del paciente (2).

Son causas de disfagia oro-faríngea, enfermedades neurológicas (accidente cerebro vascular, enfermedad de Parkinson, esclerosis múltiple, esclerosis lateral amiotrófica, miastenia gravis,

demencia), lesiones estructurales (tumores, divertículo de Zenker, bocio endotorácico, hiperostosis cervical), enfermedades del colágeno (polimiositis) y la iatrogénica (radioterapia, cirugías, medicamentos) (3).

El esfínter esofágico superior (EES) es una estructura muscular y cartilaginosa, cuya pared anterior está formada por la pared posterior del cartílago cricoides y en la porción antero superior por los músculos aritenoides e interaritenoides.

Las paredes laterales y posteriores las forma el músculo cricofaríngeo; este músculo contribuye con la tercera parte de la zona de alta presión y los 2/3 restantes del esfínter los forman el músculo tiro faríngeo. La apertura de EES involucra la relajación de los músculos crico y tiro faríngeos y el movimiento hacia delante de la laringe secundaria a la contracción del músculo hioideo (4).

Informe del caso

Se trata de un hombre de 88 años de edad, remitido para práctica de una esofagogastroduodenoscopia (EGD) por presentar disfagia.

Al preguntar al paciente y a su acompañante la evolución de los síntomas, informa disfagia en especial a alimentos sólidos de más de 20 años de evolución, que manejaba con dieta blanda; pero en los últimos seis meses se presentaban episodios de disfagia con tos y sensación de sofocación. No informó pérdida de peso, dolor torácico, pirosis u otros síntomas. La acompañante informó un diagnóstico anterior de acalasia, que recibió tratamiento con “dilataciones” sin especificar el tipo de procedimiento y que en una “junta médica” descartaron el tratamiento quirúrgico, sin embargo no informan la causa de esa determinación. Como antecedentes importantes: sordera neurosensorial bilateral de 15 años de evolución y osteoporosis.

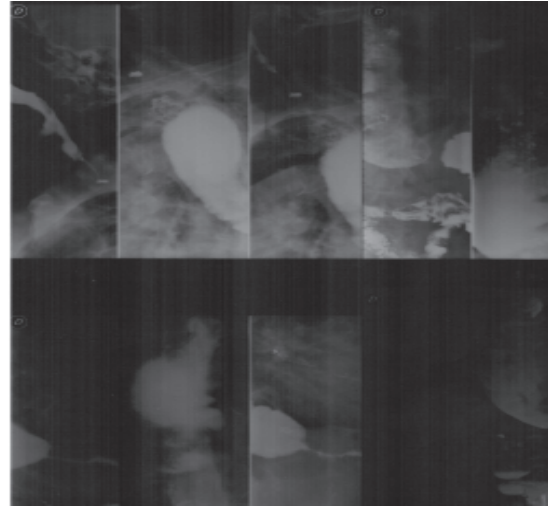


Figura 1. Radiografía de esófago.

El examen físico mostró un paciente en buen estado general, sin signos de deshidratación o desnutrición, con audífonos bilaterales, FC 88 por minuto, FR 13 por minuto, TA 128/88 mm Hg, índice de masa corporal (IMC) 24.2.

El examen no mostró masas en cuello o hallazgos patológicos en tórax o abdomen. No se realizó la EGD y se tomó un RX de esófago (Figura 1) que mostró una dilatación sacular del esófago cervical compatible con un divertículo de Zenker, también gran dilatación del cuerpo esofágico y un paso filiforme hacia el estómago, hallazgos sugestivos de acalasia. Posteriormente se realizó la EGD que mostró una imagen diverticular en la pared lateral izquierda de la región cricofaríngea, el esófago ocupado por moderada cantidad de restos alimentarios, la unión esófago gástrica puntiforme con mucosa de aspecto sano, la cual se franqueó y permitió la exploración del estómago y duodeno los cuales no mostraron hallazgos relevantes. La región subcardial fue normal.

El paciente y su familia rechazaron las opciones terapéuticas ofrecidas (dilatación neumática o la cardio-miotomía de Heller) argumentado

avanzada edad del paciente y el riesgo de perforación esofágica. Se realizó tratamiento paliativo con inyección endoscópica de toxina botulínica en el esfínter esofágico inferior, no hubo complicaciones inmediatas. En controles posteriores a las dos, cuatro y ocho semanas el paciente reportó mejoría significativa de la disfagia y desaparición de la tos.

Discusión

Los divertículos del esófago, se clasifican según su localización en el divertículo de Zenker que es una herniación faríngea por una zona “débil” (dehiscencia de Killian) que se localiza entre las fibras de los músculos cricofaríngeo y el constrictor inferior de la faringe. Los divertículos del esófago medio que se localizan hasta cinco centímetros por debajo de la carina y los divertículos epifrénicos que se sitúan en los últimos 10 cms del órgano (5).

La falta de coordinación en la relajación en cualquiera de los esfínteres esofágicos (superior e inferior), produce aumento de la presión intraluminal y la protrusión de la mucosa con la formación de divertículos. El aumento de la presión de la hipo-faringe puede ser la causa del divertículo de Zenker, así mismo cuando el esófago es traccionado o “empujado” de manera anormal se producen los divertículos en los tercios medio e inferior. Las fuerzas de “pulsión” que se presentan en los trastornos de la motilidad como el espasmo esofágico difuso y la acalasia pueden ocasionar los divertículos epifrénicos. Los divertículos del tercio medio se asocian a fuerzas de tracción externas al esófago, como las originadas en procesos inflamatorios o tumorales del mediastino (6,7).

La prevalencia de los divertículos esofágicos se estima entre el 0.02 a 0.77 por ciento de las personas, las cuales en su mayoría no presentan

síntomas. A menos del tres por ciento de los pacientes con disfagia se les diagnostican divertículos; la mayoría son ancianos y consultan además de la disfagia por halitosis severa síntomas laríngeos y respiratorios (5,6).

Se conoce que el divertículo de Zenker es un divertículo de “pulsión”, en la mayoría de los pacientes no se identifica la causa de la alta presión de la hipo-faringe y de la incoordinada relajación del esfínter esofágico superior durante la propulsión del bolo alimentario, aunque se han postulado teorías como la presencia de una miopatía constrictiva del esfínter con espasmo del mismo. Este divertículo, se ha informado asociado a múltiples enfermedades que de una u otra manera alteran el movimiento normal del esófago y producen aumento de la presión intraluminal de éste; estas patologías son: neoplasias gástricas y esofágicas, laríngeoceles, anillos esofágicos del tercio superior, enfermedad de Chagas, enfermedades sistémicas como la polimiositis y defectos anatómicos como la hernia hiatal la cual se ha informado en más del 30 por ciento de los pacientes (8-15). Una hipótesis planteada y sujeta a comprobación acerca del origen del divertículo de Zenker, sería la de un acortamiento de la capa muscular longitudinal del órgano, ocasionado por un estímulo crónico y nocivo secundario al reflujo gastroesofágico (16,17).

La acalasia es un trastorno motor primario que se caracteriza por la aperistálsis del cuerpo esofágico y alteración en la relajación (relajación incompleta o ausente) del esfínter esofágico inferior (EEI) en respuesta a la deglución. Se calcula una prevalencia de 1/10.000 y una incidencia de 1/100.000 personas. Afecta por igual a mujeres y hombres, se diagnostica generalmente entre los 25 y 60 años de edad y se manifiesta por disfagia, dolor opresivo retroesternal, pirosis y pérdida de peso. Se ha informado su

asociación con virus como el herpes zoster, la parotiditis y con la presencia autoanticuerpos contra el plexo mientérico, sin embargo, su etiología aún no se ha determinado. La pérdida de neuronas del plexo mientérico productoras de péptido intestinal vaso activo y de óxido nítrico (neurotransmisores de acción relajante sobre el EEI) ocasiona un predominio del estímulo contráctil mediado por la acetil colina y la posterior alteración de la relajación del EEI (18).

El diagnóstico de algunos casos de acalasia en gemelos monozigotos o en parientes cercanos de casos índices, han sugerido una causa genética de transmisión autosómica recesiva, sin embargo, esto no se ha probado (19).

La alteración de la motilidad esofágica generada por la acalasia, puede ocasionar el desarrollo de otras alteraciones estructurales como la seudodiverticulosis intramural esofágica, los divertículos del tercio medio y disfunción cricofaríngea con retención en la hipo-faringe del material que debiera ser deglutido normalmente (20-23).

El tratamiento tradicional del divertículo de Zenker ha sido el quirúrgico, diversas técnicas se han descrito (diverticulopexia, diverticulotomía, miotomía cricofaríngea), con mejoría en el 95 por ciento de los casos, mortalidad operatoria del uno por ciento y recurrencia del divertículo en el 3.6 por ciento de los operados (24). Alternativas terapéuticas utilizadas son la miotomía endoscópica del EES mediante asas diatérmicas o con láser de CO2 (25,26).

La inyección de toxina botulínica en el EES se ha empleado en algunos pacientes, con mejorías transitorias (27).

La cardiomiectomía de Heller abierta o laparoscópica, es la técnica operatoria más empleada

para el tratamiento de la acalasia; con resultados exitosos y sostenidos (por más de tres años) en cuanto a mejoría de la disfagia en más del 90 por ciento y recuperación del peso corporal por encima del 60 por ciento de los pacientes tratados (28,29).

La dilatación neumática del esfínter esofágico inferior (EEI) es considerada por muchos autores la terapia de elección de la acalasia, es un procedimiento ambulatorio, con resultados exitosos (disminución o desaparición de la disfagia) en más del 90 por ciento de los casos con una sola dilatación (30-32).

La inyección endoscópica de la toxina botulínica, como relajante del EEI, es una opción paliativa, empleada en ancianos que por sus condiciones generales no pueden ser operados y dilatados o que rehúsan cualquiera de esas técnicas. Los resultados informados (mejoría de la disfagia por más de seis meses) son cercanos al 60 por ciento de los pacientes tratados (32-34).

La asociación de acalasia y divertículo de Zenker, ha sido escasamente informada en la literatura mundial. En 1964 Schermuly reportó un caso en Alemania, dos décadas después *Schwartz y cols*, plantearon que la acalasia y los anillos esofágicos pueden ser causas de protrusiones faríngeas como el divertículo de Zenker y que la coexistencia de estas patologías se deben descartar antes de cualquier intento de tratamiento; *Jones y cols*, informaron una serie de 21 pacientes con acalasia y en dos de ellos se encontraron divertículos de Zenker (35-37).

La intención de presentar este caso a la comunidad médica colombiana, es la de resaltar la ausencia de tratamiento alguno con intenciones terapéuticas, de un hombre con acalasia por más de 20 años; con el consecuente empeoramiento

de los síntomas y el riesgo de complicaciones respiratorias y nutricionales graves.

La persistencia del trastorno motor generado por la acalasia, condujo al aumento de la presión intra-luminal del esófago y al desarrollo posterior de un divertículo de Zenker, alteración anatómica que empeora la disfagia y aumenta el riesgo de bronco-aspiración.

Al rechazar las alternativas terapéuticas disponibles en nuestro medio, se ofreció al paciente una alternativa paliativa con inyección endoscópica de toxina botulínica, cuyo efecto puede durar entre seis y 18 meses para luego reaparecer la disfagia.

Con el aumento de la población anciana en Colombia, aumentará el número de pacientes con disfagia por variadas causas; se requiere de médicos informados, dispuestos a estudiar adecuadamente a sus pacientes para establecer diagnósticos precisos y ofrecer las soluciones disponibles en nuestro medio de manera oportuna.

Referencias

1. **Palmer J, Drennan J, Baba M.** Evaluation and treatment of swallowing impairments. *Am Fam Physician.* 2000;61:2453-2462.
2. **Goyal RK.** Disorders of the cricopharyngeus muscle. *Otolaryngol Clin North Am.* 1984;17:115-30.
3. **Castell D, Donner MW.** Evaluation of Dysphagia. *Dysphagia.* 1987;2:65-71.
4. **Sivarao DV, Goyal RK.** Functional anatomy and physiology of the upper esophageal sphincter. *Am J Med.* 2000;108: Suppl 4a:27S-37S.
5. **Thomas ML, Anthony AA, Fosh BG, Finch JG, Maddern GJ.** Oesophageal diverticula. *Br J Surg.* 2001;88:629-642.
6. **Greenwald E, Rawlinson JD, Marshall JK.** A distinctive case of dysphagia. *JAMC.* 2004;170:42.
7. **Sánchez P, Castillo A, Mier y Díaz J, Robledo F, Blanco R.** Experiencia en el manejo de divertículos esofágicos. *Cir & cir.* 1999;67:54-58.
8. **Triadu I.** Diagnostic evaluation of dysphagia. Zenker's (pulsion) diverticulum with an ulcer-like neoplastic type niche of the upper medial 3d, vertical portion, on gastric lesser curvature. *Rev Esp Enferm Apar Dig.* 1973;40:675-694.
9. **Johnson JT, Curtin HD.** Carcinoma associated with Zenker's diverticulum. *Ann Otol Rhinol Laryngol.* 1985;94:324-325.
10. **Birt BD.** Dysphagia due to simultaneous laryngocele and Zenker's diverticulum. *Laryngoscope.* 1985;95:1-2
11. **Mercer CD, Hill LD.** Esophageal web associated with Zenker's diverticulum. *Can J Surg.* 1985;28:375-376
12. **Low DE, Hill LD.** Cervical esophageal web associated with Zenker's diverticulum. *Am J Surg.* 1988;56:34-37.
13. **Georgalas C, Baer ST.** Pharyngeal pouch and polymyositis: association and implications for aetiology of Zenker's diverticulum. *J Laryngol Otol.* 2000;114:805-807.
14. **Gage-White L.** Incidence of Zenker's diverticulum with hiatus hernia. *Laryngoscope.* 1988;98:527-530
15. **Dantas RO.** Diverticulo de Zenker em paciente com esofagopatia chagastica. *Arq. Bras. Med.* 1983;57:78-80.
16. **Delahunty JE, Marquies SI, Alonso WA, Knudson DH.** The relation of reflux esophagitis to pharyngeal pouch (Zenker's diverticulum) formation. *Laryngoscope.* 1971;81:570-577.
17. **Sasaki CT, Ross DA, Hundal J.** Association between Zenker diverticulum and gastroesophageal reflux disease: development of a working hypothesis. *Am J Med.* 2003;115(Suppl 3A): 169S-171S.
18. **Farnoosh F, Vaezi M.** Idiopathic (primary) achalasia. *Orphanet Journal of Rare Diseases.* 2007;2:38-48.
19. **Bosher LP, Shaw A.** Achalasia in siblings. Clinical and genetic aspects. *Am J Dis Child.* 1981;135:709-710.
20. **Dua KS, Stewart E, Arndorfer R, Shaker R.** Esophageal intramural pseudodiverticulosis associated with achalasia. *Am J Gastroenterol.* 1996;91:1859-1860.
21. **Penagini R, Bianchi PA.** Primary achalasia associated with a midthoracic esophageal diverticulum. *J Clin Gastroenterol.* 1990;12:365-367.
22. **Priest RJ, Lam CR.** Pseudodiverticulum of the esophagus associated with cardiospasm. *Gastroenterology.* 1953;25:393-397.
23. **Nobre e Souza MA, Dantas R.** Cricopharyngeal Dysfunction in a Patient with Achalasia. *J of Clin Gastroenterol.* 1998;26:216-218.
24. **Minecci PC, Mathisen DJ.** Modified diverticulectomy and myotomy for recurrent Zenker diverticulum. *J*

- Thorac Cardiovascular Surg. 2003;125:969-971
25. **Collard JM, Otte JB, Kestens PJ.** Endoscopic stapling technique of esophagodiverticulostomy for Zenker's diverticulum. *Ann Thorac Surg.* 1993;56:573-576.
 26. **Takes RP, van den Hoogen FJ, Marres HA.** Endoscopy myotomy of the cricopharyngeal muscle with CO2 laser surgery. *Head Neck.* 2005; 27:703-709.
 27. **Murry T, Wasserman T, Carrau RL, Castillo B.** Injection of botulinum toxin A for the treatment of dysfunction of the upper esophageal sphincter. *Am J Otolaryngol.* 2005;26:157-162.
 28. **Gockel I, Junginger T, Eckardt VF.** Long-term results of conventional myotomy in patients with achalasia: a prospective 20-years analysis. *J Gastroenterol Surg.* 2006;10:1400-1408.
 29. **Tsiaoussis J, Athanasakis E, Pechlivanides G, Tzortzinis A, Gouras N, Mantides A.** Long-term functional results after laparoscopy surgery for esophageal achalasia. *Am J Surg.* 2007;193:26-31.
 30. **Garzón MA, Farfán Y, Molano JC, Rey MH, Martínez JD, Marulanda JC.** Acalasia: Dilatación neumática. Experiencia en un hospital de referencia. *Rev Colomb Gastroenterol.* 2005;20:6-9.
 31. **Lopushinsky SR, Urbarch DR.** Pneumatic dilatation and surgical myotomy for achalasia. *JAMA.* 2006; 296: 2227-2233.
 32. **Leyden JE, Moss AC, Mac Mathuna P.** Endoscopic pneumatic dilatation versus botulinum toxin injection in the management of primary achalasia. *Cochrane Database Syst Rev.* 2006;18 :CD005046.
 33. **Pasricha PJ, Ravich WJ, Hendrix TR, Sostre S, Jones B, Kalloo AN.** Intrasphincteric botulinum toxin for treatment of achalasia. *N Engl J Med.* 1995;332:774-778.
 34. **Annese V, Bussotti G, Coccia G, Dinelli M, D'Onofrio G, Gatto G, et al.** A multicentre randomized study of intrasphincteric botulinum toxin in patient with oesophageal achalasia. *Gut.* 2000;46:579-600.
 35. **Schermuly W.** Cardiospasm and Zenker's pulsion diverticulum. *HNO.* 1964;12:26-29.
 36. **Schwartz EE, Tucker JA, Holt GP.** Cervical dysphagia: pharyngeal protrusions and achalasia. *Clin Radiol.* 1981;32:643-650.
 37. **Jones B, Donner MW, Rubesin SE, Ravich WJ, Hendrix T.** Pharyngeal findings in 21 patients with achalasia of the esophagus. *Dysphagia.* 1987;2:87-92.