

ESTUDIO DE MEGAESÓFAGO CONGÉNITO EN PERRO

STUDY OF CONGENITAL MEGAESOPHAGUS IN DOG

Carlota Boix Vega, Sofía Lafuente Carballo. Simón Martí Angulo¹, Mercedes Sanchez de la Muela²

¹ Dept. de Reproducción Animal de la Fac. Veterinaria. UAX. Madrid; ² Dept. de Cirugía de la Fac. Veterinaria. UCM. Madrid

RESUMEN

El megaesófago es una alteración que consiste en la dilatación permanente, total o parcial, del esófago. Es poco frecuente y algunas de sus causas aún están en estudio. El paciente del presente caso clínico era un Pastor Alemán propiedad de la Fundación Once de Perro Guía; que presentaba una dilatación esofágica hasta la base cardiaca; por lo que se le diagnosticó cuarto arco aórtico persistente. En el tratamiento quirúrgico se descartó este diagnóstico al no encontrarse dicho anillo vascular. El diagnóstico diferencial del megaesófago es complejo y a veces puede conllevar a errores de diagnóstico etiológico que varían sustancialmente el tratamiento y el pronóstico del paciente.

Palabras clave

Megaesófago congénito, Arco aórtico persistente, Ligamento arterioso, Hipomotilidad congénita

ABSTRACT

The megaesophagus is a condition that is the permanent dilatation of all or part of the esophagus. It is a rare and some of its causes are still under study. The patient in this case was a German Shepherd owned by the Guide Dog Foundation of Eleven, which had an esophageal dilatation until cardiac base, which was diagnosed fourth aortic arch persistent. In the surgical treatment was ruled out this diagnosis found that no vascular ring. The differential diagnosis of megaesophagus is complex and sometimes can lead to diagnostic errors that vary substantially the treatment and prognosis of the patient.

Keywords:

Congenital megaesophagus, Persistent aortic arch, Congenital hypomotility

INTRODUCCIÓN

Se denomina megaesófago a la dilatación permanente, total o parcial, del esófago. Esta es una alteración poco frecuente; y algunas de sus causas están aun en estudio y discusión. La

etiología de esta afección tiene relación con falta de tránsito del bolo alimenticio, por lo que permanece en el esófago; propiciando así la dilatación del órgano cranealmente al lugar de la obstrucción.

La falta de progresión tiene dos orígenes, la obstrucción mecánica del esófago y las alteraciones de la motilidad de su pared.

Obstrucción mecánica: Aunque los cuerpos extraños son una de las patologías obstructivas más frecuentes, no suelen dar lugar a un megaesófago, dado que las lesiones de la pared surgen antes que la dilatación, por lo cual no suelen asociarse a esta patología.

Las masas esofágicas son de aparición menos frecuente, y a menudo el diagnóstico es tardío, por lo cual pueden desarrollarse hasta alcanzar un volumen suficiente como para causar disturbios en el tránsito del bolo, provocando la dilatación en la zona craneal a la masa. El curso clínico de esta patología suele ser progresivo; comienza por la dificultad en el transporte del bolo sólido y acaba con el deterioro del transporte de líquidos. Dentro de este grupo hay que incluir los tumores benignos y malignos primarios; son raros en el esófago canino; aún así, es frecuente la aparición de granulomas causados por infecciones crónicas por *Spirocerca lupi*, un endoparásito canino que migra del tracto digestivo al esófago pasando por la aorta Anderson (1999)

También pueden causar obstrucciones las masas extraluminales o periesofágicas, como las neoplasias o granulomas, que suelen formarse en las estructuras adyacentes como ganglios, tiroides, timo, corazón o tejidos fasciales (a nivel cervical) y mediastínicos (a nivel del esófago torácico). En cualquier caso los hallazgos físicos son inespecíficos. Estas masas se evidencian en radiografías simples, sólo en algunos casos, y de forma discreta; por ello el diagnóstico del proceso obstructivo requiere la utilización de medios de contraste para mayor precisión. Anderson (1999)

Dentro de los procesos obstructivos del esófago torácico hay que citar los denominados anillos vasculares que son una anomalía anatómica producto de errores en el desarrollo embriológico de los arcos aórticos. Se han descrito cuatro tipos de anomalías: la persistencia del 4º arco aórtico, la persistencia de la vena cava caudal, anomalías en la subclavia y la persistencia del arco aórtico derecho o arco aórtico doble. De todos ellos, la anomalía que con más frecuencia se presenta es la persistencia del cuarto arco aórtico, también denominado ligamento arterioso.

Durante el desarrollo fetal existe en principio un único arco aórtico en forma de dos arterias pareadas que se originan a partir del saco aórtico en la superficie ventral del embrión y que discurren en dirección craneal, para girar después en dirección dorsal y caudal, formando la

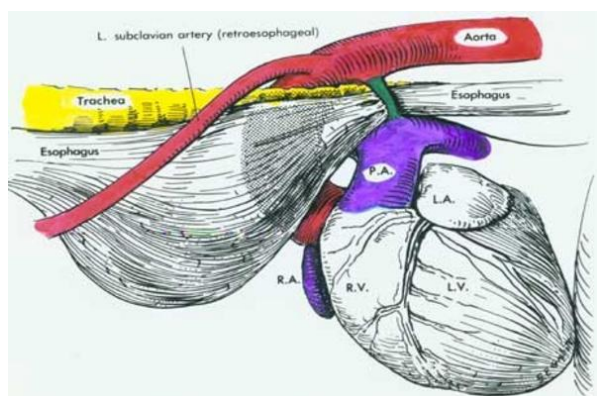
aorta dorsal apareada. A partir de la zona dorsal de los vasos surgen los arcos aórticos, que se desarrollan y regresan de forma independiente durante el desarrollo del feto; los que permanecen, formarán parte del sistema circulatorio adulto. En los mamíferos, el cuarto izquierdo, da lugar a la raíz de la aorta y el derecho forma la raíz de la arteria subclavia derecha. El sexto forma las arterias pulmonares y en su lado izquierdo se conserva la unión con la aorta dorsal para formar el conducto arterioso.

La anomalía vascular que con más frecuencia da lugar a un megaesófago es producto del desarrollo del cayado aórtico a partir del cuarto arco derecho (en lugar de hacerlo del izquierdo) junto con la persistencia del cuarto arco aórtico izquierdo convertido en un tejido fibroso (denominado conducto arterioso o ligamento arterioso izquierdo), que une el cayado aórtico (que se sitúa a la derecha) con el lado izquierdo de la arteria pulmonar subyacente izquierda. Ambas estructuras, cayado aórtico (derecho) y reminiscencia del cuarto arco aórtico (izquierdo) conforman un anillo en el que queda atrapado el esófago.

La persistencia del arco aórtico derecho parece ser una enfermedad genética y se describe con mayor frecuencia en cánidos que en felinos; y dentro de los primeros en el Pastor Alemán, Pastor Alsaciano, Setter Irlandés y Terrier de Boston, siendo más prevalente en hembras. Pueden coexistir con otras anomalías como la persistencia de la vena cava craneal izquierda, por lo que pueden estar relacionadas.

Los efectos de esta malformación se suelen observar con más frecuencia durante el destete, cuando comienza la alimentación semisólida o sólida; aunque a veces se aprecian episodios de regurgitación láctea que pudieran estar provocados por la anomalía y que con frecuencia son infraestimados. La estenosis producida, causa dilatación del esófago craneal a ésta. La dilatación puede ir aumentando de tamaño según pasa el tiempo, pudiendo llegar a ocupar gran parte de la cavidad torácica craneal (Fig.1).

Figura 1: Esquema del Ligamento arterioso persistente



El examen físico suele revelar un déficit nutricional, un desarrollo retrasado, junto con un aspecto débil e incluso caquéctico. Por otra parte, las regurgitaciones constantes suelen dar lugar a aspiración del contenido esofágico con la consiguiente neumonía, que empeora aún más la situación clínica.

El diagnóstico inicial basado en la regurgitación, edad y estado físico debe ser confirmado mediante la realización de una radiografía simple y de contraste. Las placas torácicas simples suelen mostrar un esófago proximal dilatado hasta la base cardíaca. Aunque sin otros métodos complementarios, el diagnóstico presuntivo de esta anomalía no puede diferenciarse de los trastornos motores esofágicos. La deglución de bario se indica para confirmar la presencia de estenosis y excluir la concomitancia de hipomotilidad esofágica generalizada congénita, que ensombrece el pronóstico. Kittleson y Kienle (1998)

Trastornos de motilidad de la pared esofágica. Los trastornos neuromusculares que cursan con hipomotilidad de este órgano, son también causa de una dilatación esofágica generalizada. Se sabe que el desarrollo del SN no finaliza antes del parto, sino que continua durante un periodo no definido después del nacimiento (esto sucede con el órgano de la visión o audición). También, se han observado casos de regurgitación en lactantes que se han solucionado espontáneamente cuando el cachorro alcanza una determinada edad. Algunas causas de hipomotilidad esofágica no han sido definidas, pero clínicamente se comportan como anomalías primarias de la musculatura esofágica por el desarrollo inmaduro de la innervación. Esta teoría se basa en la observación de la mejoría al madurar el animal junto con una terapia médica adecuada.

Existen evidencias sobre la herencia de esta enfermedad, siendo las razas con mayor predisposición Pastor alsaciano, Gran danés y Setter irlandés.

No obstante, existen otras alteraciones que son mejor conocidas. La acalasia es una afección que cursa con hipotonía de la musculatura esofágica y con una mala apertura del esfínter esofágico caudal (cardias); produciendo retención de alimentos craneal a éste. No se sabe muy bien cual es la etiología de esta alteración.

La miastenia gravis es una enfermedad autoinmune en la que se produce una ocupación de los receptores de acetil-colina a nivel de la placa neuromuscular, por lo cual se inhibe la contracción. Puede dar lugar a megaesófago aunque existirán, en estos animales, indicios de debilidad muscular generalizada. Anderson (1999)

La disautonomía es una enfermedad definida en 1982 por Key y Gaskell que ha sido más estudiada en el gato que en el perro, por lo que existen pocas referencias bibliográficas en ambas especies. Su etiología aún se mantiene en discusión. Se caracteriza por alteración de

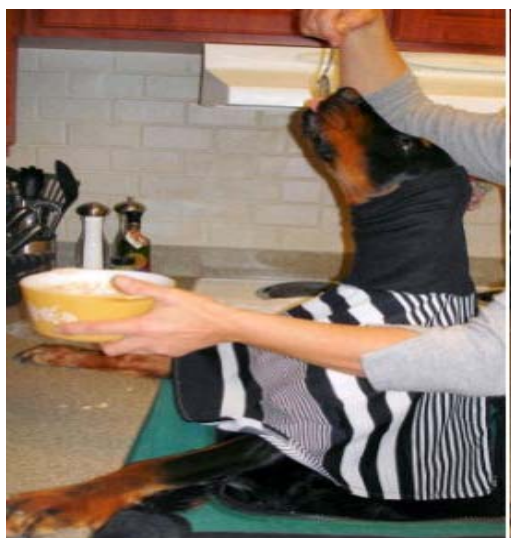
todo el sistema nervioso autónomo, dando lugar a múltiples síntomas (midriasis, constipación, etc). Así mismo las endocrinopatías del tipo de la enfermedad de Addison o el hipotiroidismo, por su repercusión sobre el sistema muscular, pueden estar también implicadas en el desarrollo de un megaesófago.

Los signos de la hipomotilidad esofágica son muy parecidos a los que presentan las anomalías vasculares: regurgitación, ritmo de crecimiento lento, etc. A medida que progresa la dilatación, también se alarga el tiempo entre la ingestión y la regurgitación. Los sólidos y los líquidos están afectados por igual.

Igualmente los hallazgos físicos en los destetados pueden ser inespecíficos. El examen de los casos crónicos puede revelar caquexia con consunción muscular, deshidratación, pirexia, deformación del esófago cervical coincidente con la respiración, rinorea y cruídos húmedos pulmonares ventrales. Las radiografías simples de cuello y tórax suelen confirmar la presencia de una dilatación esofágica generalizada, reconocida por estar llena de alimento. Los estudios radiológicos mediante fluoroscopia pueden indicar la actividad de onda peristáltica, la sensibilidad del esfínter esofágico inferior y la presencia o ausencia de reflujo gastroesofágico. La electromiografía y la biopsia de músculo periférico por lo general son innecesarias, pero cuando hay debilidad muscular estos procedimientos pueden ayudar a identificar casos de enfermedad metabólica o neuromuscular primaria (*miastenia gravis*).

Existen controversias referidas al tratamiento más eficaz; el más conservador consiste en una modificación de la dieta (Fig. 2) y en administrar esta en múltiples comidas pequeñas en alto, para que la gravedad colabore con el transporte del alimento. La respuesta se optimiza en los casos que se han diagnosticado y tratado en el curso temprano de vida, por lo común a los 2 o 4 meses, con mejoría máxima en la función esofágica hacia los 6 meses de edad. Si las comidas elevadas no facilitan el pasaje de la ingesta, puede indicarse la miotomía o la dilatación mediante sondaje.

Figura 2: Animal comiendo en alto



La aspiración postregurgitación es la complicación más común y la mortalidad se relaciona con neumopatía grave. Las complicaciones quirúrgicas no relacionadas con la anestesia incluyen derrame esofágico por incisión inadvertida de la mucosa durante la miotomía, dehiscencia de la mucosa reparada, ruptura esofágica durante el sondaje o neumonía por aspiración secundaria a la regurgitación.

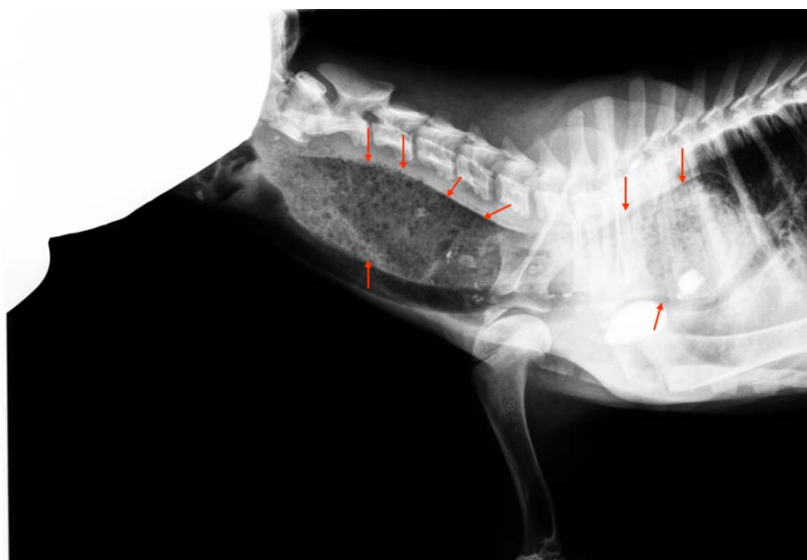
CASO CLÍNICO

El paciente era un Pastor Alemán, propiedad de la Fundación Once de Perro Guía, nacido el 8 de Octubre del 2008.

El 14 de Noviembre del 2008 se observaron síntomas de regurgitación y falta de apetito; además, el animal no ganaba peso según lo esperado para su edad y su raza. Se comenzó el tratamiento con 1ml de Metroclorpramida cada 8 horas, para evitar las regurgitaciones. También se le alimentó en alto (Fig.2) con una lata de A/D triturada y ½ hora después de administrar la Metroclorpramida. El día 17 del mismo mes también se le administró 1 comprimido de Catosal cada 24 horas, para tratar la anorexia causada por la falta ingestión de alimento.

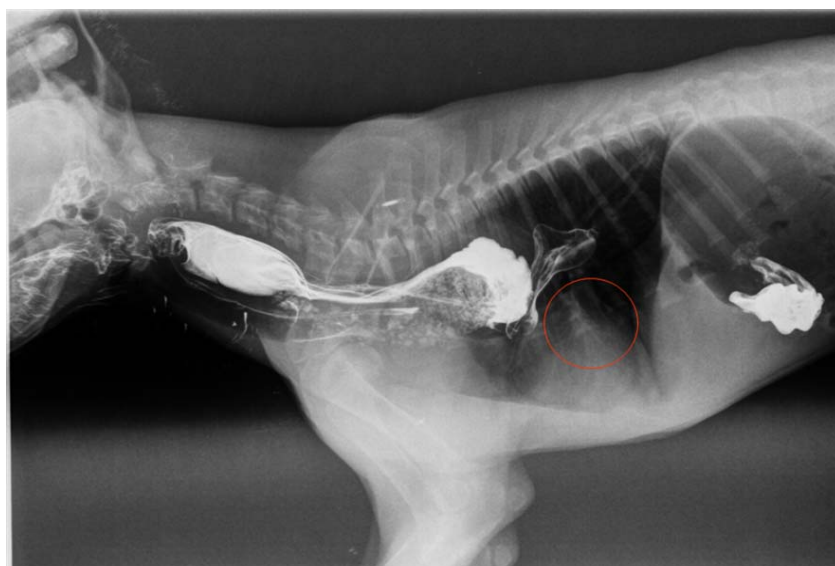
El 11 de diciembre se percibió en la palpación un agrandamiento del esófago en la entrada del tórax por lo que se realizó un estudio radiológico; en él, se apreciaba el acúmulo de comida y agua (Fig.3).

Figura 3: Radiografía simple del megaesófago del paciente



El 23 de Diciembre del 2008 se realizó un segundo estudio radiológico de contraste en el que se verificó el diagnóstico del megaesófago por apreciarse la dilatación previa a la estrangulación por el arco aórtico persistente (Fig.4). Se continuó administrando el alimento en alto y con Metroclorpramida cada 8 horas. También se incluyó en el tratamiento Cimetidina cada 8 horas, para prevenir acidez estomacal y las úlceras gástricas.

Figura 4: Radiografía de contraste

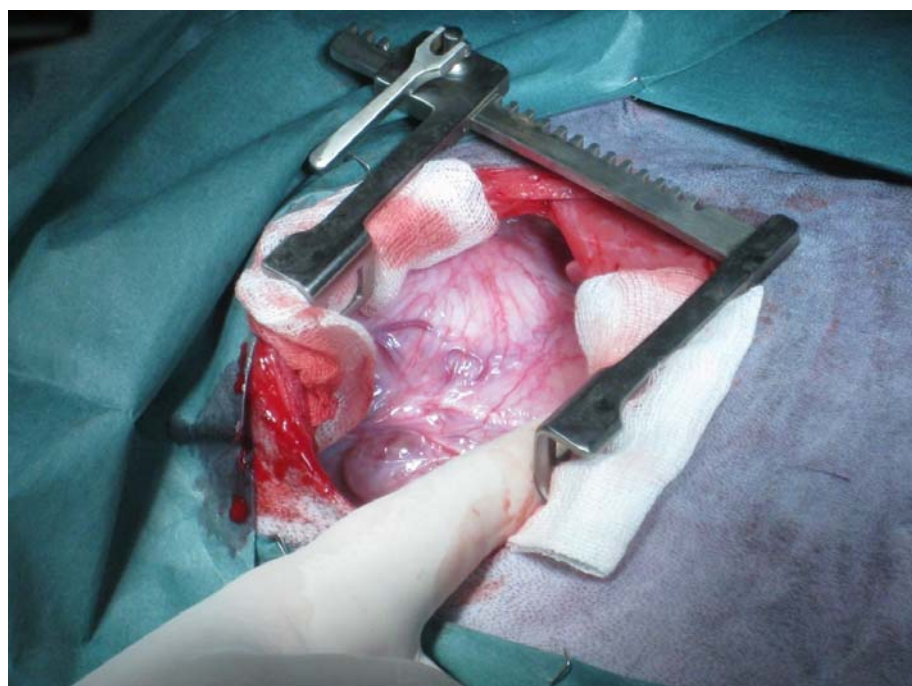


El 13 de Marzo del 2009, se realizó el estudio prequirúrgico con radiografías de contraste en la que se intuyó que, además de una posible malformación en el desarrollo del arco aórtico, pudiese coexistir una baja motilidad muscular esofágica.

Se programó la intervención quirúrgica en la que se procedió a la realización de una toracotomía a través del cuarto espacio intercostal izquierdo. La incisión cutánea debió ser extendida desde el ángulo de la costilla en dorsal hasta el nivel de la unión costocondral en ventral. Los tejidos subcutáneos, músculos Gran Dorsal, parte del Oblicuo Externo e Intercostales, interno y externo se seccionaron en la misma línea. Abrimos la pleura ayudándonos con un mosquito provocando un neumotórax con el pequeño agujero que se realizó. Posteriormente se amplió la herida mediante tijeras. Utilizamos separadores de Finochietto para abrir el campo. (Fossum, 2004)

Se comprobó la existencia de un gran divertículo que ocupaba gran parte de la cavidad torácica craneal y caudalmente. Dicho divertículo se encontraba cruzado por una hendidura que ocupaba un lugar semejante a la posición e un ligamento arterioso. Se comenzó la disección para aislar el ligamento de los tejidos adyacentes. Durante la disección se observó que en esta hendidura se sitúa el cayado aórtico (Fig.5), se visualizó por disección roma el tronco braquiocefálico y con más dificultad la subclavia. Se descartó durante la cirugía la existencia de un ligamento arterioso; y además, se constató mediante la ayuda de una sonda y por endoscopia, que el esófago presentaba una dilatación de gran calibre en toda su longitud intratorácica, de tal forma que abrazaba totalmente al cayado aórtico.

Figura 5: Toracotomía del paciente



Nos pusimos en contacto con el propietario para informar de la variación en el diagnóstico y de que no existía posibilidad de tratamiento quirúrgico, por lo cual se recomendó la eutanasia del paciente. La necropsia confirmó posteriormente el hallazgo quirúrgico.

DISCUSIÓN

Alrededor del 95% de los diagnósticos con anomalías del anillo vascular se deben al arco aórtico derecho persistente y la mayoría de los pacientes que sobreviven a la cirugía, mejoran (de un 87% a 92%). Pueden no tener una función esofágica completamente normal, aunque en general regurgitan menos y su condición corporal se corrige (Loughin y Marino, 2008)

El tratamiento médico de hipomotilidad esofágica, de los casos diagnosticados a edad temprana, se asocia con una reducida tasa de mortalidad. La incidencia de fracaso terapéutico, sin embargo, llega hasta el 100%. Esto se relaciona con la institución tardía de la manipulación dietética a una ración apropiada para un animal más adulto. El uso de intubaciones repetidas para la alimentación puede influir sobre la tasa de fracasos debido a la irritación mecánica y agravar el reflujo. El tratamiento quirúrgico de la hipomotilidad esofágica congénita se vincula con tasas de mortalidad más elevadas, pero podría indicarse cuando la terapia médica sola no logra controlar las regurgitaciones.

El diagnóstico diferencial del megaesófago es complejo y a veces puede conllevar a errores de diagnóstico etiológico que varían sustancialmente el tratamiento y el pronóstico del paciente.

Como hemos visto en la introducción, los síntomas de un megasesófago producido por la persistencia de arco aórtico o por una hipomotilidad son muy parecidos, así como la evolución del caso. Por otra parte hay referencias de que pueden coexistir las dos patologías. En el caso que presentamos la aorta correctamente situada da lugar a una imagen radiográfica (L-L) que sugiere una estenosis por la existencia de un ligamento arterioso. Es evidente que el gran aumento de tamaño del esófago produce la invasión de la cavidad torácica y llega a rodear al cayado aórtico dando la imagen de una estenosis en ese punto.

Existen muy pocas publicaciones referentes a diagnósticos diferenciales entre las posibles causas de megaesófago que incluyen la angiografía y la desviación traqueal mediante la realización de placas radiográficas en posición dorsoventral. Posiblemente esto sea debido a la baja casuística que presentan estas anomalías que impiden la acumulación de los casos necesarios para obtener unos resultados estadísticos fiables.

Quizás la realización previa de biopsia muscular en nuestro caso hubiera arrojado alguna luz en el caso hipotético de existir una miastenia gravis, aunque en el caso de ser un Megaesófago por alteración neuromuscular local hubiera sido más significativo una fluoroscopia.

En EEUU se han desarrollado programas para mejorar la calidad de vida de estos pacientes. En los casos menos graves ayudan al propietario a educar al animal para que la ingestión de alimento sea en alto; y para los casos mas complejos crearon la silla Bailey (Fig.6), donde el animal se introduce de manera que su posición es totalmente erguida lo que ayuda al descenso de la ingestión.

Figura 6: Silla Bailey



CONCLUSIÓN

El diagnostico diferencial de un megaesófago es muy complejo al existir una sintomatología común y una radiología (L-L) también semejante en diferentes etiologías del proceso. A esto hay que sumar la concurrencia de diferentes patologías.

En nuestra opinión seria conveniente realizar el estudio radiológico el tórax en las dos posiciones (D-V y L-L) y el estudio de la movilidad. (Buchanan, 2004)

En los casos de un megaesófago total es necesario realizar otras técnicas diagnósticas como la biopsia muscular, o estudios hormonales.

BIBLIOGRAFÍA

Buchanan JW. Tracheal signs and associated vascular anomalies in dogs with persistent right aortic arch". J. Vet. Intern. Med., 2004; 18:510-514

Loughin. CA, Marino. DJ. Delayed primary surgical treatment in a dog with a persistent right aortic arch. J. Amer. Ann.l Hosp. Assoc., 2008; 44:258-261

Kittleson, MD, Kienle RD. Medicina cardiovascular de pequeños animales. Editorial Multimédica, 2000, Barcelona

Anderson NV. Gastroenterología veterinaria. Editorial Inter-Médica, 1999, 2ª edición, Argentina.

Fossum TW. Cirugía en pequeños animales. Editorial Inter-Médica, 2004, 2ª edición, Argentina.