FORMAS CLINICAS DEL SINDROME ESOFAGICO FUNCIONAL EN EL NIÑO

Por el Dr. HUMBERTO GARCÉS CUADRA
Hospital Roberto del Río (1)

Las diversas afecciones del esófago que se pueden observar en la práctica infantil, aunque obedecen a causas de distinta índole: lesiones anatómicas o trastornos nerviosos, se manifiestan clínicamente por un conjunto sintomático tan semejante, que justifica plenamente compendiarlas en un síndrome único: el Síndrome Esofágico. Podríamos definirlo como el conjunto de síntomas por los cuales se traducen las enfermedades del esófago que producen, como hecho fisiopatológico fundamental, una dificultad para el tránsito de los alimentos por esta parte inicial del tubo digestivo, impidiendo o retardando su llegada al estómago, ya sea por la presencia de una zona estrechada o por existir una dilatación más o menos considerable de este órgano.

El Síndrome Esofágico en el niño es producido lo más frecuentemente por enfermedades orgánicas, congénitas o adquiridas del esófago mismo y también por compresiones o tracciones ejercidas sobre él por otros órganos situados en el mediastino posterior, en especial por ganglios linfáticos infartados. Este grupo de afecciones, el más numeroso, no lo consideraremos ahora, ya que nos ocuparemos únicamente de aquellos cuadros clínicos en cuya etiología predomina el trastorno nervioso.

El Síndrome Esofágico funcional se puede manifestar clínicamente como enfermedades bien caracterizadas, que permiten su estudio aislado, como son el cardioespasmo y la Atonía del esófago; o bien, por estenosis espasmódicas, ma-

(1) Trabajo de incorporación a la Sociedad Chilena de Pediatría.

nifestación local de un trastorno neuropático general (distonía neurovegetativa) o como espasmos asociados a diversas enfermedades orgánicas del esófago. Así, podemos distinguir 2 subgrupos:

a) El de las formas funcionales puras que originan el Síndrome Esofágico en ausencia de toda alteración anatómica, y

b) El de las formas mixtas, en las que existe una base orgánica que por sí sola es incapaz de producir el Síndrome Esofágico, a la cual se agrega un componente espasmódico, que desencadena el cuadro clínico.

En el esquema siguiente resumimos los diversos componentes del Síndrome Esofágico y que son producidos directamente por la dificultad en el tránsito de los alimentos o que derivan del estado progresivo de inanición en que caen estos enfermos, como consecuencia de los primeros:

A) SINTOMAS PRIMARIOS	Disfagia. Regurgitación Vómito esofágico. Dolor retroesternal. Odinofagia.
B) SINTOMAS REFLEJOS	Sialorrea. Anorexia.
C) SINTOMAS SECUNDARIOS	Enflaquecimiento. Deshidratación. Distrofia o hipotrofia. Constipación. Oliguria.

La similitud en la sintomatología que presentan las diversas enfermedades del esófago, orgánicas y funcionales, nos obliga a agotar todos los medios de exploración a nuestro alcance, a fin de hacer el diagnóstico diferencial.

La clínica, en general, nos ayuda poco y vale más hacer una buena anamnesis que el examen físico más minucioso. El interrogatorio nos permite sentar el diagnóstico de Síndrome Esofágico, cuando se presenta la tríada sintomática fundamental: "disfagia-regurgitación o vómito esofágico-dolor retro-esternal" y aun nos permite orientarnos hacia alguno de los tipos etiológicos. Así, la aparición lenta y el desarrollo progresivo y regular del síndrome, nos hará pensar en un cuadro de naturaleza orgánica: la iniciación brus-

ca y la desaparición también brusca, la evolución irregular y la variabilidad de los síntomas, nos orientará hacia un trastorno funcional. La época de la vida en que se presentan las primeras manifestaciones clínicas, nos permitirá distinguir los tipos congénitos de los adquiridos. La comprobación de hechos causales, como el antecedente de ingestión de un cáustico o el de haber deglutido un cuerpo extraño, la comprobación de lesiones luéticas o tuberculosas del mediastino, pueden decidir el diagnóstico exacto en los 2 primeros casos, o por lo menos, plantearlo en el terreno de esas etiologías específicas en los otros 2.

Los síntomas mismos, considerados aisladamente, toman caracteres particulares que, bien interpretados, también contribuyen a esclarecer el origen del síndrome. La disfagia en los cuadros orgánicos sigue un curso regular y progresivo: se inicia para los sólidos y se continúa para los líquidos, impidiendo, finalmente, en forma absoluta, la alimentación del niño; en los cuadros funcionales frecuentemente se presenta la llamada "disfagia paradójal", en que hay gran dificultad para ingerir los líquidos; en cambio, los sólidos son deglutidos fácilmente. El vómito en las formas orgánicas es permanente y regular en su aparición; en los cuadros de tipo funcional es irregular y se presenta por crisis, alternadas con periodos más o menos largos sin ellos. El dolor retroesternal se produce en el momento de la deglución y en el mismo sitio en los cuadros orgánicos; es muy variable en su localización y se acompaña de grandes manifestaciones subjetivas en los procesos de origen funcional.

El ptialismo es un síntoma bastante frecuente en todas las afecciones del esófago que se acompañan de dilatación del órgano (reflejo esófago-salival de Roger) y en particular en las formas neuropáticas en que hay un trastorno del terreno del tipo de la distonía neurovegetativa vagotónica.

La anorexia es muy intensa y difícil de vencer en los neuropatas, si no procedemos con mucho tino y paciencia. La attermentadora regurgitación de los alimentos, la disfagia y la odinofagia, llegan a producir en estos niños un verdadero pavor ante la sola idea de su ingestión, determinando un fenómeno que bien podríamos calificar de "anorexia psíquica".

La exploración objetiva del esófago excepcionalmente nos prestará alguna ayuda. La inspección y la palpación sólo son posibles en su estrecha porción cervical, donde se po-

drá palpar algún cuerpo extraño o un divertículo, que es susceptible de vaciarse por compresión suave. La percusión de las regiones paravertebrales puede darnos un área de matidez entre la segunda y la décima vértebras dorsales en las dilataciones difusas, pudiendo el sonido variar del mate al timpánico, según que el esófago se halle ocupado por alimentos o vacío. La auscultación de los ruidos esofágicos requiere de mucha experiencia para su correcta interpretación y prácticamente carecen de valor.

En resumen, la clínica raramente nos puede precisar la causa que da origen al Síndrome Esofágico. Para poder llegar a un diagnóstico etiológico exacto, es indispensable recurrir al auxilio que nos prestan la radiología y la endoscopia: ambos métodos de exploración instrumental, en manos de personas con dominio de la técnica y con experiencia en la interpretación de las lesiones del esófago, son de inestimable valor y se complementan mutuamente. Por su simplicidad e inocuidad, el examen radiológico deberá proceder a toda investigación instrumental.

El examen por los rayos X debe hacerse en posiciones anterior y oblicuas, previa ingestión de papilla opaca. La radioscopia nos permite observar al esófago en función, su vaciamiento, su calibre y deformaciones, su posición en relación con los demás órganos torácicos y, al mismo tiempo, determinar la existencia de lesiones del mediastino posterior, que lo compriman o lo desvien de su posición normal. La radiografía, mejor que el examen ante la pantalla, nos permite precisar el sitio, extensión, número y grado de las estrecheces. Los exámenes radiológicos en serie nos pueden asegurar la existencia de una lesión orgánica, cuando se constatan las mismas alteraciones, en el mismo sitio y con las mismas características: en tanto que la disparidad de resultados nos inclinará más bien hacia un trastorno funcional.

La esofagoscopia debe ser practicada en ayunas y bajo anestesia general, la cual debe preferirse a la local en el niño. Al realizar la visualización de la superficie interna del esófago, podemos conocer el estado de la mucosa, la presencia de neoformaciones o de cuerpos extraños, la existencia de cicatrices fibrosas o ulceraciones, la permeabilidad y el calibre de su lumen y, en los casos en que sea necesario, la obtención de trozos para biopsias.

El cateterismo del esófago hecho a ciegas, como antes se practicaba, no se emplea hoy día, porque expone a las gravísimas complicaciones, a menudo mortales, derivadas de su perforación. Practicado bajo el control de la vista, como un complemento de la técnica endoscópica, nos permite apreciar exactamente el calibre y la resistencia que las zonas estrechadas oponen a la dilatación. Esta sencilla maniobra nos ayuda a reconocer las formas funcionales, porque al tratar de cateterizar una zona estrechada, si la causa es un espasmo, se logrará vencer el obstáculo prolongando la presión suavemente con una sonda gruesa o con el mismo tubo del esofagoscopio; lo que no sucederá si la estenosis tiene una causa orgánica (esclerosis o compresión de la pared del órgano).

La participación que tiene el sistema neurovegetativo en la etiopatogenia de las afecciones que vamos a estudiar en seguida, nos obliga a referirnos, aunque sea someramente, a su función normal, a sus alteraciones y a la forma de hacer su exploración en la clínica.

El esófago recibe su innervación parasimpática del vago y también fibras simpáticas provenientes de los ganglios torácicos; las terminaciones de ambos orígenes forman un rico plexo entre las 2 capas de la túnica muscular. Respecto de su acción sobre el peristaltismo del órgano, se acepta que el vago es el nervio motor y el simpático su antagonista, aunque la fisiología de este último está aún mal estudiada. Más discutida es la participación de estos nervios en el funcionamiento del cardias; la mayor parte de los autores, basados en hechos clínicos y experimentales, aceptan que el vago es el responsable de la contracción y el simpático de la relajación de este esfínter.

El sistema neurovegetativo es el que logra uniformar y relacionar, en último término, todos los fenómenos vitales por medio de sus mecanismos neuroquímicos, en perpetuo estado de excitabilidad. El desequilibrio entre ellos, supuesto el antagonismo funcional simpático-parasimpático, ha de manifestarse por síntomas de predominio funcional de uno u otro sobre su antagonista. La clasificación de Eppinger y Hess divide a estos enfermos en 2 grupos, que denominaron respectivamente, simpaticotónicos y vagotónicos; sin embargo, las investigaciones posteriores han venido a demostrar que tal distinción sólo puede aplicarse a los casos extremos y que, lo que realmente los caracteriza es la inestabilidad funcional entre ambos sistemas. De allí que hoy se prefie-

ran las denominaciones de disquinesia o distonía neurovegetativa (Sicard) o los términos, más imprecisos aún, de neurtonía (Guillaumet) o de anfotonía (Danielopolu).

Las afecciones del sistema neurovegetativo representan tipos de reacción individual frente a determinados estímulos desencadenantes que hay que buscar, no sólo en el campo de los factores físicos, sino que también en el de los factores psicológicos y, en especial, en los trastornos emocionales de la infancia. Gran parte de los niños calificados como "neurópatas" no son sino individuos con evidente desequilibrio de su sistema neurovegetativo. Es posible que todos estos factores actúen sobre una base única: el terreno constitucional, ya que idénticos estímulos orgánicos y psíquicos desencadenan tales trastornos en algunos individuos y no en otros.

Las distonías neurovegetativas pueden tener una representación visceral bien definida, aunque en la mayoría de los casos estos enfermos tienen una personalidad psíquica alterada, que se evidencia en clínica por la gran riqueza de los síntomas subjetivos que aquejan a estos pacientes. Por eso, en el diagnóstico de estas afecciones tiene especial importancia el conocimiento de los rasgos de la personalidad, del carácter, de la emotividad, del comportamiento, en la vida de relación, etc., de nuestros pacientes.

En seguida debemos buscar los trastornos observables en los órganos efectores, que reciben el nombre de "Signos de predominio" y que enumeramos en el cuadro siguiente:

SIGNOS DE PREDOMINIO

VAGOTONIA

1. Miosis.
2. Enoftalmia.
3. Lagrimeo.
4. Bradicardia.
5. Hipotensión arterial.
6. Sialorrea (saliva fluida).
7. Espasmos digestivos.
8. Hiperperistaltismo.
9. Aumento de las secreciones digestivas (hiperclorhidria).
10. Reflejo pilomotor disminuido.
11. Diaforesis.
12. Dermografismo rojo.
13. Poliuria.
14. Hipoglicemia.
15. Leucopenia con eosinofilia.

SIMPATICOTONIA

1. Midriasis.
2. Exoftalmia.
3. Sequedad de los ojos.
4. Taquicardia.
5. Hipertensión arterial.
6. Hiposalia (saliva viscosa).
7. Atonia intestinal.
8. Peristaltismo lento.
9. Disminución de las secreciones digestivas (aquilia).
10. Reflejo pilomotor aumentado.
11. Sequedad de la piel.
12. Dermografismo blanco.
13. Oliguria.
14. Hiperglicemia y glucosuria.
15. Leucocitosis con eosinofilia.

Finalmente haremos la exploración funcional de uno u otro sistema, por medio de excitantes mecánicos o farmacológicos. En el cuadro que sigue enumeramos en forma resumida las pruebas físicas más empleadas en la práctica:

PRUEBAS FISICAS

EXCITACION DEL VAGO	TECNICA	EFFECTO
1. Reflejo óculo-cardíaco	Compresión de los globos oculares	Bradicardia sobre 12 pulsaciones por minuto
2. Reflejo del seno carotídeo	Compresión de la carótida por debajo del reborde del maxilar	Bradicardia y baja de la presión arterial
3. Reflejo cardio-respiratorio.	Hacer inspirar profundamente	Aumento de la frecuencia del pulso en la inspiración y disminución en la espiración
4. Reflejo cilio-respiratorio.	Realizar respiraciones profundas	Miosis durante la espiración
EXCITACION DEL SIMPATICO	TECNICA	EFFECTO
1. Reflejo pilomotor	Excitación cutánea por aplicaciones frías	Erección de los pelos y carne de gallina
2. Reflejo cilio-espal	Pinchadura de la parte póstero-lateral del cuello.	Midriasis al lado correspondiente
3. Reflejo óculo-cecal	Compresión de la región cecal y colon ascendente	Taquicardia y midriasis

Los efectos que se obtienen de la excitación vagosimpática por medio de los agentes farmacológicos específicos de uno u otro sistema y la forma de interpretar estas pruebas, con las modificaciones de técnica necesarias para su empleo en Pediatría las enunciamos a continuación:

Prueba de la adrenalina: Consiste en la inyección subcutánea de $\frac{1}{10}$ a $\frac{1}{5}$ miligramo de adrenalina. Por ser excitante del simpático, produce en los simpaticotónicos, síntomas derivados de la hiperexcitación súbita de este sistema, manifestándose por palidez, temblor, angustia, cefalea, gran taquicardia e hipertensión arterial.

Prueba de la pilocarpina: Se practica inyectando $\frac{1}{4}$ a $\frac{1}{2}$ centigramo de pilocarpina por vía subcutánea. Como estimulante vagal, da origen a una intensa reacción en los vagotónicos consistente en sialorrea (sobre 60 cc. en una hora),

transpiración abundante, tenesmo rectal y vesical. vómitos, bradicardia y miosis.

Prueba de la atropina: Consiste en inyectar $\frac{1}{2}$ a 1 miligramo de atropina hipodérmica. Por ser paralizante del vago, da lugar a fenómenos de predominio simpático en la simpaticotonia y en la hipotonía vagal. Las manifestaciones más ostensibles son la midriasis con rigidez pupilar, intensa sequedad bucal y taquicardia (sobre 15 pulsaciones por minuto).

Terminada esta visión de conjunto sobre el Síndrome Esofágico, sus síntomas y diagnóstico y sentados algunos conceptos, que consideramos fundamentales, acerca de las distonias neurovegetativas y la forma de hacer su exploración en clínica; entramos ahora a estudiar, en forma más detallada, las diversas modalidades clínicas que adopta el Síndrome Esofágico en el niño y que tienen como base trastornos funcionales, puros o asociados a otros procesos orgánicos. Detallaremos 4 observaciones clínicas nuestras.

Cardioespasmo.

Es una enfermedad más frecuente en el adulto que en la edad infantil, aunque en muchos casos da lugar a manifestaciones desde la segunda infancia.

Anátomo-patológicamente la afección se caracteriza por una gran dilatación de la porción torácica del esófago, cuyas paredes están en estado de inflamación crónica a causa de la ectasia y la musculatura se halla en general hipertrofiada, aunque no de un modo uniforme. Es interesante anotar que en la región del cardias mismo, nunca se han constatado lesiones.

La etiopatogenia del cardioespasmo aun hoy día se discute y nunca ha sido satisfactoriamente explicada. El término de cardioespasmo es considerado impropio por muchos autores, ya que los estudios anatómicos, clínicos, radiológicos y endoscópicos han demostrado que la enfermedad, en un gran número de casos, por lo menos, no es espasmódica y que la estenosis no reside en el cardias. De allí que se hayan propuesto otras denominaciones como las de preentriculosis (Chevalier-Jackson), estrechez cardio-frénica (Soulas), achalasia (Hurst); sin embargo, conservamos el término de cardioespasmo por estar ya consagrado por el uso.

Los autores, hasta no hace mucho tiempo (Guisez, Mc Kinney, Plummer, Sargnon), atribuían la afección a un es-

pasmo primario del cardias, que producía secundariamente la dilatación del órgano y la ectasia, con las lesiones inflamatorias y cicatriciales como secuelas. Junto a esta posibilidad se discutía la existencia de una atonía primitiva del esófago, con cardioespasmo secundario.

Mosher, en los últimos años, basándose en sus constataciones anátomo-patológicas, estima que, en muchos casos, hay factores orgánicos que provocan la obstrucción de la parte inferior del esófago (adherencias inflamatorias, afecciones del lóbulo izquierdo del hígado o de la base del pulmón izquierdo).

Pero los hechos no son tan simples. Si bien es cierto que la existencia de un verdadero esfínter en el cardias es dudosa, no puede negarse que en la porción terminal del esófago hay un espesamiento de la capa muscular con tonus suficiente como para ofrecer resistencia al pasaje de los alimentos. La función de esta barrera muscular, más que la de regular el paso de los alimentos hacia el estómago, parece ser la de impedir su reflujó, bajo el control de un mecanismo nervioso a cargo del vago, que produce su contracción, y del simpático, responsable de su relajación. La falla del mecanismo de relajación, o sea, el estado permanente de contractura, es la causa invocada por Hurst como origen del trastorno que denomina achalasia del cardias. Los estudios de Chevalier-Jackson han venido a aportar nuevas ideas acerca de la fisiopatología del cardias. Este autor niega la existencia del cardias como un esfínter dependiente de la musculatura esofágica, atribuyendo el cierre del esófago, en su parte inferior, a la estructura de los haces musculares del diafragma alrededor del hiatus esofágico, que formarían una pinza perfecta a ese nivel, que se abre al aproximarse el bolo alimenticio y se cierra una vez que éste ha pasado al estómago, asegurando el ciclo normal de la deglución. Chevalier-Jackson, basado en estudios anátomo-patológicos por él practicados, va en apoyo de Mosher al asegurar que, por lo menos en cierto número de casos, hay una lesión de carácter orgánico que impide la relajación de esta pinza diafragmática.

Algunos autores, que defienden el origen nervioso de esta enfermedad, aceptan la existencia de una lesión degenerativa del vago, con su consiguiente abolición funcional, que alteraría el peristaltismo normal del esófago y el mecanismo de abertura periódica del cardias. Sin embargo, los trabajos experimentales hechos por Krehl, Kraus, etc., han demostrado

que la sección de ambos neumogástricos da lugar a una parálisis atónica del esófago con cardias permanentemente abierto y no al cierre espástico de este esfínter.

Para Starck existiría una dilatación cardiotónica del esófago, cuyo punto de partida estaría en la falla del reflejo de abertura del cardias, por alteración del simpático, que poco a poco daría lugar al cierre espástico de este esfínter. Böhm, apoyándose en pruebas farmacológicas, refuta también la intervención del vago sobre el tonus de la musculatura del cardias, ya que con sus trabajos clínicos ha podido demostrar que la inyección de adrenalina provoca la abertura del cardias ante la pantalla radioscópica. Por otra parte, numerosos autores y nosotros mismos, hemos podido comprobar que la medicación con atropina o belladona mejoran notablemente a muchos de estos pacientes, fenómeno difícil de explicar si se acepta que la causa del trastorno reside en la abolición funcional del vago.

La mayoría de los textos hace hincapié en la existencia de un terreno histérico o neuropático como base fundamental para el desarrollo de este cuadro clínico. Otros autores incluyen entre los factores etiopatogénicos a los desequilibrios neurovegetativos o a reflejos irritativos partidos de otros órganos enfermos.

En resumen, parece que hay diversos factores orgánicos o funcionales, que, solos o combinados, pueden aceptarse como causas etiológicas probables y que son varias afecciones distintas las que, hasta ahora, han sido englobadas en el concepto de cardioespasmo, que más que una enfermedad única parece ser un síndrome que obedecería a múltiples etiologías.

La afección tiene un comienzo generalmente insidioso. El síntoma más característico es el vómito durante o inmediatamente después de las comidas; es un vómito fácil, que se produce sin esfuerzos y con pequeña fuerza expulsiva. La disfagia, es de intensidad muy variable de un día a otro. El dolor, referido a la parte inferior del mediastino cerca del apéndice xifoides, falta a menudo.

Cuando ya se ha desarrollado la dilatación del esófago, hay estagnación de las materias alimenticias, presentándose el vómito esofágico tardío y fetidez del aliento. La distensión del esófago, cuando es exagerada, produce dolores que llegan a ser atormentadores, por lo cual muchos de estos enfermos procuran su vaciamiento, provocándose el vómito, por me-

dio de maniobras diversas. Las masas regurgitadas contienen abundante mucus.

La sintomatología en general sigue un curso irregular y caprichoso, desapareciendo por períodos, para luego reaparecer. El estado general del paciente se compromete rápidamente en forma grave.

Cuando la afección está completamente constituida, se puede obtener por percusión una zona de matidez en la región dorsal, que puede variar hasta el timpanismo, cuando se halla el saco vacío. La auscultación pone en evidencia la modificación del timbre o la desaparición del segundo ruido deglutorio.

El enfermo de Cardioespasmo, abandonado a sí mismo, sigue un curso progresivo hacia la desnutrición y la caquexia. El peligro de penetración de partículas alimenticias en las vías aéreas, con producción de complicaciones pulmonares, es tanto mayor cuanto más acentuada sea la atonía del esófago. En las paredes mismas del órgano pueden producirse abscesos y su abertura al mediastino o pleuras, complicación general mortal.

Para el diagnóstico tiene la mayor importancia el examen radiológico, que da una imagen característica. Se observa el esófago muy dilatado, de bordes lisos, con fuertes movimientos antiperistálticos y la detención de la papila opaca a nivel del cardias, con su extremo inferior terminando en punta.

La esofagoscopia tiene también valor diagnóstico en el sentido de eliminar estenosis cicatriciales o de otro origen. Además se puede observar que las paredes del órgano están muy dilatadas y con lesiones discretas de esofagitis superficial: en su extremo inferior se ve un fondo constituido por mucosa esofágica, a través de la cual se puede apreciar la firme resistencia del diafragma; sin embargo, ubicado el hiatus, es posible comprobar que la resistencia que éste opone al paso del tubo del esofagoscopio no es mayor que la normal.

El pronóstico del Cardioespasmo será siempre reservado: los niños afectados de esta enfermedad tienen habitualmente un desarrollo físico bastante precario.

El tratamiento es difícil. En el primer tiempo, la educación del niño en lo que se refiere a la lentitud de las comidas, su repetición en pequeño volumen y la buena masticación, puede impedir la progresión rápida del mal. Los medicamentos más empleados son la atropina y la papaverina

asociados al luminal, que dan buenos resultados en los períodos iniciales; la adrenalina es aconsejada cuando fracasan los anteriores. Algunos autores, que aceptan la hipotonía vagal como la causa del trastorno funcional del esófago, recomiendan la pilocarpina en pequeñas dosis, estimulante del parasimpático.

Cuando ya el proceso está avanzado, se puede recurrir a la dilatación endoscópica que, en algunos enfermos, ha dado resultados realmente espectaculares. Según Chevalier-Jackson, el método de elección lo constituyen las dilataciones periódicas con sonda gruesa, asociado a un aseo metódico del esófago y al suministro de una dieta adecuada; este autor describe casos en que ha bastado una sola sesión de dilatación para mejorar definitivamente el síndrome. Es posible que este tratamiento mecánico produzca una excitación de los plexos nerviosos locales, creando el despertar de un automatismo local que supla al reflejo de abertura del cardias, ya que no podemos aceptar que con una sola dilatación se vaya a vencer un obstáculo mecánico. Más posible nos parece que las maniobras dilatadoras actúen psíquicamente sobre el enfermo, poseedor de un terreno neuropático alterado.

Los lavados diarios del saco esofágico se hacen necesarios en los casos con grandes dilataciones, con el objeto de retirar los restos alimenticios que fermentan en el esófago, agravando el cuadro por la producción de infecciones secundarias. Este método rara vez se hace necesario en la infancia.

La gastrotomía puede llegar a ser necesaria para procurar la alimentación de enfermos muy desnutridos, en los cuales los vómitos repetidos ponen en peligro la vida del niño.

Finalmente, no debemos olvidar que en muchos de estos enfermos hay una evidente alteración del terreno neuropático e implantar las medidas de psicoterapia que se estimen necesarias. Para Wieland, la sugestión es la base necesaria para lograr éxito con cualquiera medida terapéutica. Böhm aconseja recurrir eventualmente a la hipnosis.

En seguida daremos una observación clínica de cardioespasmo.

OBSERVACION N.º 1

E. C. — 7 años. Masculino. (Cliente particular).

Diagnóstico: Síndrome esofágico funcional: cardioespasmo.

Niño que consulta por ser vomitador desde el nacimiento. En efecto, periódicamente, desde los primeros meses de su vida, ha presentado vómitos con

períodos de agravación y atenuación alternados, aparentemente sin causa ninguna que los provoque. Por esta razón su desarrollo somático ha sido precario y su estado nutritivo muy deficiente. Vomita más los líquidos que los alimentos sólidos y los vómitos se producen más o menos tardíamente: 1 a 2 horas después de la ingestión de los alimentos, acusando conjuntamente sensación de plenitud post-prandial y presión retroesternal después de las comidas. Además, ha tenido apetito caprichoso y anorexia persistente durante toda su vida.

FIGURA 1.

En su pasado método no acusa enfermedades de importancia. Su padre se reconoce como neurópata.

Al examen clínico llama la atención desde luego un notable retardo pondero-estatural: a lo más representa 5 años de edad por su aspecto. Peso, 17 kilos: talla, 104, cms. Enflaquecido. Piel seca, con escaso panículo adiposo. Por su comportamiento impresiona desde un principio como un niño neuropático: fácilmente excitable, tímido y llorón. De la exploración objetiva topográfica sólo es digno de mencionarse el examen pulmonar, que da una submacidez a la

percusión en la región paravertebral, a ambos lados de la columna y un soplo inspiratorio y espiratorio suave a la auscultación, en toda esa zona. Este hallazgo variaba de un día a otro, según que el esófago estuviera lleno con alimentos o vacío.

Se pide un examen radioscópico del tórax, para descartar una lesión tuberculosa del pulmón y en él se constata que el esófago está muy dilatado y los campos pulmonares libres. Entonces se practica una radiografía del esófago con bario, que nos informa: "Esófago apreciablemente dilatado, con retención prolongada del bario y fuertes ondas antiperistálticas. El pasaje a nivel del cardias es difícil y se realiza por pequeñas cantidades. Conclusión: Megaesófago secundario por cardiospasmo". (Dr. Neira). (Figura N.º 1).

Comprobada la existencia de un cardiospasmo, se pensó que la base principal del trastorno, en este caso, residía en una alteración neuropática general. No se practicó exploración neurovegetativa por razones fáciles de comprender, dado que se trataba de un cliente particular.

Como tratamiento se le indicó una alimentación con papillas semi-sólidas (leche con sémola o maicena, sopas espesas con huevo, purés de leguminosas, plátano molido, manzanas ralladas, etc.), dada en pequeñas cantidades y repetidas cada 2 horas. Simultáneamente se instituyó una terapia sedante a base de luminal y atropina, en pequeñas dosis 6 veces al día. Este tratamiento se mantuvo en forma rigurosa durante 10 días, al cabo de los cuales habían desaparecido las molestias post-prandiales y los vómitos se producían en forma aislada y solamente con ocasión de la ingestión de líquidos, pero no de alimentos sólidos. En los días siguientes se fueron distanciando paulatinamente las comidas y aumentándolas de volumen, hasta que el niño quedó con 5 comidas al día, pero siempre a base de alimentos espesos. La medicación se suspendió definitivamente a los 3 meses, ya que el niño no presentaba en esa época ningún trastorno y se alimentaba normalmente.

Posteriormente ha seguido en muy buenas condiciones, habiendo subido 5 kilos de peso en el curso de 1 año. No hemos podido hacer nuevos controles clínicos ni radiológicos, porque el enfermo reside en Osorno, pero hace un mes hemos sido informados que ni los vómitos, ni las molestias de la deglución se han vuelto a reproducir y que el niño hace una vida activa perfectamente normal, inclusive asistir al colegio, lo que antes no había sido posible conseguir.

Comentario: Niño con francas manifestaciones neuropáticas desde el nacimiento, que presenta un Síndrome Esofágico, cuyo cuadro clínico y radiológico nos permite calificarlo como un cardiospasmo y que regresa totalmente con medidas dietéticas y tratamiento sedante y antiespasmódico. En este enfermo no se practicó ninguna exploración endoscópica a la cual se pudiera atribuir la mejoría.

Atonía del esófago.

Enfermedad de etiología muy discutida, que predomina en el sexo masculino, y cuyas primeras manifestaciones clínicas se inician habitualmente en la segunda infancia, entre los 6 y los 10 años. Podríamos definirla como una dilatación difusa idiopática del esófago, que se halla en estado de parálisis atónica, sin existir espasmo en ninguna porción del órgano. Ha recibido numerosas denominaciones, entre ellas las más conocidas son las de megaesófago (Sargnon) y esofagectasia (Chevalier-Jackson); ambos términos tienen la ventaja de que sólo nos sugieren la idea de un gran esófago, sin prejuzgar acerca de la causa que origina el trastorno.

Para explicar el mecanismo que lo produce, se debaten 2 teorías: una lo atribuye a un trastorno congénito del desarrollo; la otra, a una alteración del mecanismo nervioso que rige sus tonus. La primera teoría, emitida por Bard, imputa esta enfermedad a una deficiencia primaria congénita de la resistencia de los tejidos que constituyen el pre-estómago, llegándose posteriormente a la dilatación del esófago, verdadero gigantismo visceral localizado, semejante el megacolon congénito.

La teoría nerviosa invoca como causas la existencia de un trastorno en el funcionamiento del esófago consecutivo a lesiones del neumogástrico, del simpático o de los plexos intramurales. Numerosos trabajos experimentales se han hecho con el fin de comprobar esta hipótesis. Las ya citadas experiencias de Krehl y Kraus, que consisten en la sección de ambos neumogástricos, respetando los recurrentes, da lugar a una parálisis atónica del esófago y también del cardias. La infiltración de los nervios vagos, practicada por Vasconcellos y Bothelo, produce una paresia progresiva de la musculatura esofágica, llegándose a la ectasia. Para Zaargène y Cardenal, se trataría más bien de un defecto en la acción dilatadora del gran simpático, que traería como consecuencia la falla del mecanismo reflejo de inhibición por el cual se relaja el cardias, produciéndose una retrodilatación por la acción mecánica de los alimentos acumulados. Etzel sostiene que las dilataciones esofágicas estarían condicionadas por lesiones destructivas de los plexos intraparietales del esófago, intermediarios entre el vago y el simpático: se trataría de la substitución de los plexos por un tejido fibroso cicatricial. Beusanda y Rivet han encontrado en estos enfermos la existencia de una distonía neurovegetativa vagotónica; en 3 de

4 casos descritos por Rebattu existían signos francos de vagotonismo.

En conclusión, los resultados experimentales y clínicos nos inclinan a aceptar la teoría nerviosa como la más probable causa de este trastorno, aunque las opiniones no sean absolutamente concordantes. Lo más lógico es admitir una incoordinación en el mecanismo neuro-muscular que rige el peristaltismo esofágico, llegándose primero a la ectasia y secundariamente a la dilatación del órgano. En suma, es una distonía neurovegetativa, la que, en último análisis, parece ser la causante de este cuadro clínico, lo que justifica que nosotros mantengamos la denominación de atonía para esta afección y la incluyamos entre las formas funcionales del Síndrome Esofágico.

Esta enfermedad se traduce por disfagia para los alimentos sólidos en pequeños bolos, lo que contrasta con la gran facilidad con que son deglutidos los bolos alimenticios voluminosos y los líquidos, que pasan directamente al estómago, produciendo ruidos intensos. Otros síntomas son la sensación de compresión retroesternal profunda después de la ingestión de alimentos y las regurgitaciones voluminosas de materias alimenticias sin digerir, realizadas sin ningún esfuerzo y sin acompañarse de estado nauseoso. Generalmente existe sialorrea abundante.

La afección tiene un comienzo habitualmente insidioso y la evolución en el niño se caracteriza por una fase de latencia de varios años, en el curso de los cuales las molestias son mínimas y el pequeño paciente tolera perfectamente bien su enfermedad. Al principio, los síntomas se presentan en forma intermitente, pasando períodos largos en que desaparecen totalmente. A la larga el enfermo enflaquece y se caquectiza y en general tienen un desarrollo somático muy deficiente.

El diagnóstico clínico es imposible sin la ayuda de la radiología y de la endoscopia. A los rayos X se ve el esófago dilatado en su totalidad, la parte superior en menor grado que la inferior, y los bordes del saco, que pueden estar separados por una distancia de 10 ó más centímetros, son más o menos irregulares por efecto de la esofagitis que se agrega. A la radioscopia no se observan movimientos peristálticos: el cardias se encuentra permanentemente abierto.

A la esofagoscopia se puede apreciar que todo el órgano está transformado en un saco, en el interior del cual se puede

mover con facilidad el tubo del esofagoscopio; las paredes aparecen sin pliegues y con residuos alimenticios y mucus adheridos. El cardias es fácilmente franqueable y no evidencia lesiones de ninguna especie.

El diagnóstico diferencial debe hacerse sobre todo con los divertículos congénitos y con el cardioespasmo.

El tratamiento es difícil y prácticamente la dilatación del órgano es irreductible; sin embargo, ello no justifica el nihilismo terapéutico. Medidas generales de higiene alimenticia: buena masticación, suministro de comidas líquidas o semi-líquidas, alimentación poco irritante y del mayor valor nutritivo posible, evita la retención de los alimentos en el esófago y, por consiguiente, su descomposición, previniendo la esofagitis.

En los casos graves, con gran desnutrición del niño, puede hacerse necesaria la gastrotomía.

Las operaciones de resección del esplácnico o las infiltraciones de este nervio parecen no dar ningún resultado.

El pasaje periódico de bujías de goma permitirían normalizar parcialmente el tránsito esofágico y, según Rebattu, con este método se logra una restauración bastante rápida del estado nutritivo de estos enfermos.

La esofagoplastia podría tentarse en los casos extremos, en que no es posible mejorar el estado general del paciente por ningún otro medio. Son intervenciones muy graves para ser practicadas en enfermos desnutridos y en general interesan más al cirujano que al paciente.

Damos a continuación un caso de atonía del esófago observado por nosotros.

OBSERVACION N.º 2

T. R. — 8 años. Masculino. (Policlínico 39089).

Diagnóstico: Síndrome esofágico funcional: atonía.

Se trata de un niño sin antecedentes familiares de importancia y entre cuyos antecedentes morbidos sólo acusa sarampión y parotiditis. En general ha gozado de buena salud, pero siempre ha sido delgado, de constitución asténica y, al decir de la madre, "muy nervioso". Nunca ha ingerido cáusticos ni cuerpos extraños. Es llevado a consultar a la Policlínica del Hospital "Roberto del Río", porque en los últimos meses se ha enflaquecido y tiene muy mal apetito. Agrega la madre que desde hace más o menos unos 8 meses, le notan cierta dificultad para ingerir los alimentos, en particular los sólidos (pan, trozos de carne, etc.). Ha presentado, además, vómitos en forma intermitente y de poca intensidad, que se producen algún tiempo después de la

ingestión de las comidas, de gran volumen y que no se acompañan de estado nauseoso. No ha tenido diarreas y, por el contrario, es habitualmente escítico.

La exploración clínica nos revela un niño de constitución longilínea, enflaquecido, con peso y talla por debajo de lo normal. Peso, 20.500 kgrs. y talla, 117 cms. Piel y mucosas pálidas. Examen buco-faríngeo, nada de especial. Examen pulmonar: submacidez de la región interescapular derecha, sin signos auscultatorios patológicos. Visceras pequeñas.

FIGURA 2.

La radioscopia pulmonar es negativa. El examen radiográfico del esófago con papilla baritada nos informa: "Gran dilatación de todo el esófago que se halla desviado hacia la derecha; las paredes están flácidas y no se observan ondas peristálticas. Vaciamiento normal. Conclusión: Megacéfago". (Dr. Neira). (Figura N.º 2).

La esofagoscopia comprueba una "Gran dilatación del esófago en toda su extensión, con algunos restos alimenticios adheridos a sus paredes. No se

observan lesiones inflamatorias ni zonas estrechadas. Cardías de aspecto normal. (Dr. Malsch).

Tomando en consideración que en nuestro enfermo existía una dilatación difusa del esófago, con paredes atónicas, en ausencia de toda estenosis que pudiera ser su causa, se concluyó en el diagnóstico de atonía idiopática del esófago. Como tratamiento solamente se le indicaron medidas higieno-dietéticas generales: alimentación blanda y de alto valor calórico y nutritivo, buena masticación, comidas frecuentes y repetidas, etc. Para proveer a un suministro suficiente de vitaminas y para combatir la constipación se aconsejó incluir abundantes frutas y verduras crudas en la dieta.

El niño concurre a la Policlínica 7 meses después, con ocasión de un estado gripal, constatándose que había mantenido su peso y la madre nos informó que habían desaparecido las molestias disfágicas, pero que los vómitos se presentaban de vez en cuando, sin carácter grave. No conocemos la evolución que ha seguido posteriormente por cuanto no ha vuelto a control y no nos ha sido posible ubicarlo últimamente.

Comentario: Niño que presenta una dilatación atónica del esófago del tipo del megaesófago congénito infantil, cuyas primeras manifestaciones clínicas se iniciaron después de los 7 años de edad. El Síndrome Esofágico era bastante bien tolerado, con muy poca repercusión sobre el estado general del enfermo. El tratamiento se redujo a indicaciones generales de higiene alimenticia.

Estenosis Espasmódicas.

Como en las demás porciones del tubo digestivo, en el esófago se producen ondas peristálticas de origen reflejo, comandadas por el sistema autónomo; se sabe que el mecanismo de la deglución es imposible después de seccionar ambos nervios vagos. Hablamos de espasmo cuando la onda peristáltica normal está reemplazada por una contracción permanente de la musculatura, dando lugar a una obstrucción en el tránsito alimenticio.

Bajo la denominación de "esofagismo" la escuela alemana designa a la contracción refleja localizada de una porción de la musculatura esofágica, que se produce en niños con neurosis psíquicas o con distonías neurovegetativas. Habitualmente se presenta en niños de segunda infancia por la imposición a tomar ciertos alimentos que al niño desagradan, como reacción a medidas punitivas de los padres, etc., pero también se le suele observar en lactantes pequeños.

Los espasmos pueden producirse en cualquiera parte del esófago, pero en ausencia de toda causa orgánica desencadenante, son más frecuentes a nivel de su extremidad superior (por contracción del músculo cricofaríngeo).

En la gran mayoría de los casos la irritación nerviosa que origina el espasmo esofágico, tiene su punto de partida en lesiones orgánicas dolorosas del esófago (erosiones, ulceraciones, esofagitis, cuerpos extraños enclavados, tumores) y los espasmos agregados a ellas son capaces de agravar en tal forma una estenosis de tipo mecánico ya existente, que el factor funcional adquiere la primera importancia en la patología del síndrome, relegando a segundo término a la enfermedad que le da origen. Espasmos transitorios del esófago también pueden asociarse a diversos procesos patológicos de los órganos del mediastino posterior (pleuritis, mediastinitis, abscesos), sin que exista ninguna alteración anatómica de la pared esofágica; en la infancia son principalmente las adenopatías traqueobronquicas tuberculosas las causantes de estos síndromes mixtos. Más raramente estos cuadros orgánico-funcionales tienen por una causa una malformación congénita del esófago (aplasia o atresia, divertículos).

En general, estos síndromas mixtos se producen en niños que tienen un temperamento neuropático de base o con desequilibrios francos de su sistema neurovegetativo, en los cuales el factor orgánico, muchas veces despreciable por su escasa importancia, desencadena fenómenos de irritación nerviosa con intensos espasmos de la musculatura esofágica, faríngea y de las demás porciones del tractus digestivo.

La disfagia es el síntoma capital del esofagismo y tiene como carácter especial la de presentarse en forma intermitente, apareciendo y desapareciendo bruscamente, y la de asociarse a grandes manifestaciones sensitivas como las de constricción torácica, crisis de sofocación y angustia, dificultad para deglutir el bolo alimenticio y la de tener un trozo detenido en la garganta ("globus hystericus").

La sintomatología en los síndromas mixtos es esencialmente variable e irregular y está en relación con el grado de participación que tengan en un momento dado los factores orgánico y funcional. En líneas generales podemos decir que priman los fenómenos disfágicos y los vómitos. Hay dificultad para tragar el bolo a causa de los espasmos faríngeos, y disfagia con sensación de compresión retroesternal, por los

taciones se presentan en forma irregular e intermitente y no rara vez en forma de crisis de vómitos incoercibles. Se comprende que estos periodos críticos de exacerbación del Síndrome Esofágico, con las molestias inherentes que ellos provocan, ejerzan una influencia notable sobre el psiquismo de estos niños predispuestos y conduzcan, por un mecanismo psicológico, a agravar los síntomas clínicos.

El diagnóstico es, en general, difícil. Las estenosis espasmódicas puras se caracterizan clínicamente por la gran variabilidad de los síntomas y por las exageradas manifestaciones sensitivas que los acompañan. Los cuadros mixtos se pueden sospechar, si se toma en cuenta la aparición periódica de las molestias en procesos orgánicos, en enfermos con taras netropáticas o con distonias neurovegetativas, para lo cual tiene especial importancia la colaboración del psiquiatra y la exploración metódica del sistema autónomo. Mucho más difícil, y no rara vez imposible, resulta avaluar la participación que tenga, en un caso determinado, el factor funcional y los fenómenos reflejos o psíquicos que lo desencadenan. En este terreno la esofagoscopia es un poderoso auxiliar para apreciar la verdadera importancia de la lesión orgánica.

Para el diagnóstico diferencial con las estenosis orgánicas puras, debemos tener presente que las estrecheces espasmódicas tienen como puntos de elección los extremos del esófago, en tanto que las lesiones orgánicas se sitúan lo más frecuentemente en los puntos normalmente más estrechados del órgano. En este terreno vienen también en nuestra ayuda la radiología y la endoscopia. El examen esofagoscópico permite reconocer las estenosis espasmódicas, porque al tratar de cateterizar el punto estrechado, no es franqueable en un primer intento con sonda delgada, pero en cambio, si se prolonga la presión cierto tiempo con una sonda gruesa o con el mismo tubo del esofagoscopio, se logra vencerla sin gran dificultad, lo que no sucederá en las estenosis cicatriciales. Por otra parte, en las estenosis funcionales se observa regularmente una marcada dilatación del esófago, fenómeno que no se constata en las estenosis inflamatorias o cáusticas, por cuanto, en este último caso, la fibrosis se extiende también a la porción de la mucosa situada por encima de la estenosis, lo que ofrece considerable resistencia a la dilatación del órgano.

La radiología también contribuye a aclarar el diagnóstico diferencial; si se practican exámenes seriados se puede ver la gran variabilidad de las imágenes que nos dan los cua-

dros funcionales en contraposición a las imágenes persistentes de las afecciones de naturaleza orgánica.

El pronóstico será tanto más favorable cuanto más precozmente se haga el diagnóstico exacto y se instituya el tratamiento adecuado, antes que se desarrollen dilataciones muy extensas del esófago.

Respecto del tratamiento debemos considerar diversos aspectos. Por un lado hay que tratar las lesiones orgánicas, cuando las hay, por los medios que correspondan en cada caso y en cuyo detalle no podemos entrar ahora. Por otro lado, hay que tratar el componente nervioso, mucho más difícil. En este campo tienen cabida los sedantes centrales (bromuros, luminal, papaverina, etc.) y los fármacos que influncian el sistema neurovegetativo (atropina, pilocarpina, adrenalina y ergotamina), previo estudio minucioso del estado del desequilibrio neurovegetativo del enfermo. En los casos en que intervenga algún complejo psicológico, será indispensable el estudio psiquiátrico del niño, a fin de aplicar las medidas psicoterápicas adecuadas. Eventualmente podrá recurrirse a la hipnosis.

En los últimos años se han abierto nuevos horizontes en el tratamiento de las afecciones nerviosas por medio de la neuro-cirugía. Algunos enfermos con síndromes esofágicos espasmódicos han visto desaparecer su dolencia por la denervación simpática del órgano. Para practicar intervenciones de esta índole se requiere que se trate de alteraciones puramente funcionales y en las cuales se conozca perfectamente la fisiopatología de la afección que se desea aliviar.

Para finalizar nuestro trabajo, resumiremos las historias clínicas de 2 enfermos con síndromes esofágicos de tipo mixto que hemos tenido oportunidad de seguir en el Hospital de Niños "Roberto del Río".

OBSERVACION N.º 3

E. M. — 10 meses. Masculino. (Ficha 41-426).

Diagnóstico: Síndrome esofágico mixto: úlcera tuberculosa del esófago con espasmo agregado.

Ingresa al Hospital "Roberto del Río", porque presenta vómitos a repetición y baja progresiva de peso y en los últimos días aparece un cuadro infeccioso caracterizado por intranquilidad, fiebre y otorrea purulenta.

Entre sus antecedentes familiares figuran el que su padre padece de tuberculosis pulmonar, confirmada radiológicamente y el que su madre había fallecido un mes antes de peritonitis tuberculosa; se trataba de una tubercu-

locis pulmonar crónica agravada por el embarazo. El niño, nacido de término en parto normal, convivió con sus padres hasta los 7 meses, siendo asilado en esa época en la "Casa de la Madre". Entre sus antecedentes personales figuran, además, el de haber sido siempre un niño intranquilo y vomitador desde los primeros días de su vida, razón por la cual no progresó normalmente de peso.

Al examen físico de ingreso se constata un lactante en muy malas condiciones nutritivas (peso, 4.400 kgrs. y talla, 64 cms.), muy deshidratado, edema de los miembros inferiores. Estática muy atrasada. Dedos hipocráticos de primer grado. Examen pulmonar negativo. Visceras pequeñas. Otorrea purulenta derecha. Se hizo el diagnóstico de "Toxiinfección y otitis supurada".

FIGURA 3.

Durante su hospitalización se practicó una reacción de Kahn, que fue negativa y un Mantoux al 1/1.000, que resultó positivo, por lo cual se solicitó una exploración radiológica del pulmón. La radioscopia y la radiografía del tórax comprobaron lo siguiente: "Adenopatía hiliar y paratraqueal derechas. Pequeña sombra tenue, no homogénea, de infiltración pulmonar situada en el 1/3 medio del lóbulo superior derecho, presentando una pequeña claridad anular sin nivel líquido. Resto libre". (Dr. Neira). La investigación del

bacilo de Koch en el desgarró, lavado gástrico y deposiciones resultó negativa.

Permaneció 72 días en el Servicio, presentando vómitos periódicamente y una inapetencia muy acentuada, que hacía sumamente difícil su alimentación, por lo cual continúa bajando de peso y aparece esteroedema progresivo. Al comienzo se le sometió a hidratación parenteral con suero glucosado y suero Ringer, haciéndose la realimentación con babeurre al 7 % y después con leche de vaca al 10 %, en dosis fraccionadas.

Hacia los 2 meses de su hospitalización presenta cierta dificultad para la deglución, que se hace muy penosa para el niño, se intensifican los vómitos y aparecen regurgitaciones de los alimentos recién ingeridos; y espasmos faríngeos claramente visibles. En consideración a estos síntomas de estenosis esofágica se practica una radiografía del esófago con papilla opaca, cuyo informe dice: "Gran estrangulación del esófago en la parte baja, con una discreta dilatación por encima de ella y una mayor dilatación por debajo". (Dr. Neira). «Figura N.º 3».

Basándonos en los antecedentes neuropáticos del niño y en la existencia concomitante de espasmos faríngeos, se atribuyó la estenosis a espasmos del esófago, en la etiopatogenia de los cuales jugaría el principal papel el terreo: sin embargo, el tratamiento antiespasmódico con luminal sódico inyectable a dosis altas dió solamente resultados parciales e incompletos. En los días siguientes aparecieron síntomas meníngeos y una bronconeumonía, que le ocasionaron la muerte.

El estudio anátomo-patológico comprobó una bronconeumonía paravertebral derecha y lesiones tuberculosas caseosas en los ganglios paribronquiales derechos, tuberculosis pulmonar con una caverna en la región dorsal del lóbulo superior derecho y una diseminación discreta en el resto de los pulmones y en el bazo. Había, además, una úlcera tuberculosa del ciego y lesiones de linfadenitis reciente en los ganglios mesentéricos. La parte del informe que se refiere al esófago dice textualmente: "Si abre el esófago y se encuentra una ulceración extensa que ocupa la parte baja del esófago y el cardias; el orificio esofágico del diafragma ocupa más o menos la mitad de la ulceración. Por el lado del esófago, el límite de la mucosa sana es poco marcado, más bien sinuoso; en cambio, por parte del estómago el límite es rotante, casi lineal, destacándose nitidamente la mucosa gástrica ligeramente sollevada. El fondo de la ulceración es de un color gris sucio. Llama la atención que el esófago no se puede retirar, como se hace normalmente, en la parte baja de la tráquea y especialmente en la bifurcación, donde está firmemente adherido por un tejido fibroso fuerte". (Dr. Guzmán).

Comentario: Lactante con manifestaciones neuropáticas desde el nacimiento y que presenta posteriormente un Síndrome Esofágico de tipo mixto, teniendo por base orgánica una extensa úlcera tuberculosa del esófago de la parte inferior del órgano, que no llegaba a producir ninguna estrechez

cicatrizial. La disfagia dolorosa en ese punto irritaba la mucosa, originando un espasmo en esa zona. El tratamiento antiespasmódico sólo produjo resultados parciales, lo que se explica, ya que el factor orgánico causal no fué tratado, por no habérselo diagnosticado en vida. El niño falleció de una tuberculosis generalizada.

OBSERVACION N.º 4

R. J. — 6 años. Masculino. (Ficha 43-1350).

Diagnóstico: Síndrome esofágico mixto: aplasia parcial congénita y distonía neurovegetativa.

Ingresa al Servicio de Medicina en estado de deshidratación aguda, porque desde hace 6 días presentaba vómitos incoercibles que no habían cedido a los tratamientos habituales.

Su enfermedad actual se confunde con la historia de su vida. En efecto, desde los 6 días de edad ha presentado vómitos a repetición, de tanta intensidad desde un comienzo, que se le diagnosticó un piloro-espasmo. Desde entonces ha seguido vomitando periódicamente en forma irregular, con alternancia de lapsos de no más de 2 meses sin ellos. En los últimos 2 años se añaden a las crisis eméticas intensos dolores abdominales de tipo cólico. Este cuadro cede a veces espontáneamente o con cambios de ambiente del niño. Una vez desencadenada la crisis sólo puede ingerir alimentos líquidos o colados: en los periodos fuera de las crisis, sin embargo, podía ingerir sólidos sin inconvenientes (pan, carne, manzanas, plátanos). Las crisis de vómitos se han acompañado habitualmente de olor ácido del aliento.

Nada hay de patológico entre sus antecedentes hereditarios y personales. Hay sí, que hacer resaltar que, a pesar de los vómitos tan persistentes, el niño se desarrollaba psíquica y somáticamente en condiciones normales, mostrando en ciertas épocas muy buen estado nutritivo. Por su enfermedad había sido criado con mucha condescendencia por parte de su abuela y su padre, hombre de temperamento nervioso, muy impresionable.

Al examen de ingreso nos hallamos en presencia de un niño en estado grave, con intenso grado de deshidratación. Facies volteriana. Intenso olor de acetona del aliento. Polipnea profunda de ritmo regular (tipo de Kussmaul). Pulmón negativo. Tonos cardíacos apagados. Pulso blando, arritmia respiratoria. Hipotensión arterial. Abdomen excavado: hígado pequeño y hazo palpable. Hipotonía general, posición pasiva. El examen de orina reveló la presencia de albúmina, glucosa y acetona.

Nuestra primera impresión diagnóstica fué de que se trataba de un vómito cíclico acetonémico y procedimos a practicar rehidratación con flebotomía permanente con suero glucosado y suero Ringer, en cantidad de 2 litros diarios, tónicos cardíacos, transfusiones de sangre y antiespasmódicos.

Mejorado el grave estado de exicosis y desaparecida la acetonemia, los vómitos persistieron casi sin variación, acompañándose de intensos dolores abdominales, que hicieron pensar en un cuadro de abdomen agudo al día siguiente de su ingreso.

En los días siguientes continúa vomitando los alimentos mezclados con saliva filante y mucosidades, acompañándose de sensación retroesternal y espas-

FIGURA 4

FIGURA 5

mo faríngeos. El empleo de los antiespasmódicos en dosis altas (atropina, papaverina, luminal y belladenal) solamente producían remisiones transitorias. Se pudo observar, además, que el niño vomitaba alimentos ingeridos el día anterior y en ocasiones con un volumen mucho mayor que lo recientemente deglutido, lo que nos indicaba una retención esofágica. Por otra parte, se hizo

la prueba de darle a tomar leche, la que expulsaba al cabo de cierto tiempo sin coagular y de reacción alcalina, asegurándonos el origen esofágico del vómito.

Tomando en consideración estos hechos, se orientó el diagnóstico hacia una lesión localizada en el esófago y se procedió a practicar su exploración radiológica y endoscópica. Un primer examen radiológico, hecho un día en que el niño presentaba desde la mañana intensos vómitos y espasmos faríngeos y esofágicos, se pudo constatar que el esófago estaba muy dilatado en sus $2/3$ superiores, conteniendo abundantes restos alimenticios y que, previa ingestión de bario, era posible evidenciar que la sustancia opaca se detenía en la unión del $1/2$ medio con el $1/3$ inferior del órgano (Figura N.º 4). En una segunda exploración practicada, previa inyección de atropina, se pudo observar que el bario, al cabo de cierto tiempo, lograba seguir su curso a través del esófago, franqueando una estrechez filiforme de una longitud aproximada de $3/4$ de cm. situada en el $1/3$ inferior del órgano, sin alcanzar al caudal. (Figura N.º 5). Estos exámenes radiológicos se repiten en 3 oportunidades, con igual resultado y el radiólogo, Dr. Neira, llega a la siguiente conclusión: "La persistencia de esta estrechez esofágica en exámenes en serie, en el mismo sitio y con iguales caracteres, permite asegurar el diagnóstico de estrechez orgánica del esófago".

Una esofagoscopia, practicada por el Dr. Malach, nos informa: "A 24 cm. de la arcada dentaria se observa una estrechez circular con orificio ligeramente posterior, muy estrecho, de tipo fibroso, de un diámetro aproximado de 2 mm. La estrechez es brusca, encontrándose el esófago, por encima de ella con una marcada dilatación. La mucosa solamente se observa traumatizada, como descamada por encima de la estenosis; no se observa tumor de neoformación, ni ulceraciones. Conclusión: Probable estenosis congénita del $1/4$ inferior del esófago". Como tratamiento propone las dilataciones del esófago.

Con estos exámenes se orienta el diagnóstico hacia una estenosis orgánica del esófago por una probable aplasia parcial congénita, la que, por sí sola, no era suficiente para explicarnos el cuadro clínico que presentaba nuestro enfermo: en especial la periodicidad de su sintomatología nos inclinaba más bien hacia una alteración funcional. Por otra parte, la observación diaria del niño nos permitió formarnos la impresión de que era un neurópata de temperamento muy inestable, emotivo, influenciado por las alternativas del ambiente y acostumbrado a imponer su voluntad. La exploración objetiva nos revelaba los siguientes signos de predominio vagotónico: miosis, enoftalmia, epifora, hipotensión arterial ($7\frac{1}{2} \times 4\frac{1}{2}$, siendo lo normal para su edad $9 \times 6\frac{1}{2}$), calorrea fluida, intensos espasmos digestivos, ausencia del reflejo pilo-motor y dermografismo rojo. Respecto del pulso pudimos constatar una gran inestabilidad de él con variaciones hasta de 40 pulsaciones por minuto de un día a otro. Procedimos entonces a practicar pruebas funcionales del sistema neu-vegetativo, con el siguiente resultado:

Reflejo óculo-cardíaco: positivo.

Reflejo del seno carotídeo: positivo.

Reflejo cardio-respiratorio: positivo.

Reflejo cilio-respiratorio: negativo.

Reflejo pilo-motor: negativo.

Reflejo cilio-espinal: negativo.

Reflejo óculo-cecal: negativo.

Prueba de la adrenalina: negativa.

Prueba de la pilocarpina: intensamente positiva.

Prueba de la atropina: negativa.

Los resultados más arriba expuestos nos permiten concluir con certeza la existencia de una distonía neurovegetativa vagotónica. Ahora nos podíamos explicar nuestro caso como un síndrome mixto que tendría por base orgánica una aplasia parcial congénita del esófago, a la cual se asocia un trastorno funcional espasmódico, derivado de una distonía neurovegetativa vagotónica; la aplasia, de mediana intensidad, permitiría un tránsito esofágico más o menos satisfactorio, el cual se haría imposible cuando se agrega el espasmo.

Una vez aclarada la etiopatogenia del síndrome clínico, nos quedaba por decidir la conducta terapéutica a seguir. Había 2 caminos: o actuar sobre la neuropatía o vencer la estrechez orgánica. Pensamos al comienzo que era más importante lo primero y se procedió a aislar al niño en una pieza sola, prohibiendo la visita de sus familiares y sometiéndolo al cuidado de una enfermedad especializada encargada de distraer al niño mientras comía, haciendo simultáneamente un tratamiento sedante a base de bromuros a dosis altas (4 grs. diarios). En este aislamiento se le mantiene por 15 días sin lograrse ningún resultado favorable, ya que persistían los vómitos con carácter incoercible.

Tomando en consideración que la caquexia de enfermo se acentuaba día a día, llegando su peso a 10.400 kgrs., se procedió a practicarle una gastrotomía (Dr. Johow), que dió resultados ampliamente satisfactorios, ya que se logró una reparación rápida del estado general del niño, aumentando de peso en 1.800 kgr. en 15 días. Posteriormente se traslada al Servicio de Otorinolaringología del Prof. Grez, donde se procede a practicarle dilataciones del esófago con bujía de goma, a través del tubo del esofagoscopio. Desde la primera sesión se logró una dilatación suficiente de la estenosis (8 mms.) como para permitirle una alimentación líquida y semi-líquida por vía bucal; pudiendo constatarse a la semana siguiente que el orificio de entrada de la estenosis permanecía abierto en las condiciones dejadas en la esofagoscopia anterior. Las dilataciones se repiten cada semana y luego cada 15 días, tropezándose a veces con inconvenientes para efectuarlas, a causa de que se presentaban intensos espasmos del esófago en su parte alta. A los 3 meses se da de alta del Hospital, siguiendo bajo control médico y haciéndose dilataciones quincenales por 2 meses más. Posteriormente, el niño ha podido realizar su alimen-

tación completa por vía bucal, inclusive sólidos, progresando en 5 kilos de peso en 2 meses y medio. Los controles radioscópicos posteriores demuestran un tránsito esofágico fácil, persistiendo una zona más estrechada en el sitio de la antigua estenosis; la gran dilatación del esófago en la parte alta se ha reducido considerablemente.

El niño actualmente hace una vida completamente normal y se ha mantenido en condiciones nutritivas satisfactorias, aunque suele siempre tener intermitentemente crisis de vómitos y espasmos faringo-esofágicos, que requieren del suministro de sedantes y antiespasmódicos.

Comentario: Niño que presenta desde el nacimiento un cuadro de vómitos periódicos originados por un síndrome esofágico de tipo mixto, que tendría por base orgánica una aplasia congénita del esófago, a la que se asocia un factor funcional derivado de una distonía neurovegetativa vagotónica. La estrechez orgánica, al favorecer la acumulación de los alimentos, que irritan mecánica y químicamente la pared, estimulaba "in situ" la contracción espástica de la musculatura, desencadenando el síndrome grave, lo que explica el éxito de las maniobras dilatadoras que rompieron este círculo vicioso. Sin embargo, aun después de vencida la estenosis, el niño ha vuelto a presentar espasmos faríngeos, espasmos esofágicos y crisis de vómitos, comprobando la existencia de un terreno neuropático alterado.

Resumen.

Se hace un estudio de conjunto del Síndrome Esofágico en el niño y de las diversas afecciones orgánicas y funcionales que le dan origen, así como de los procedimientos clínicos e instrumentales que permiten hacer el diagnóstico diferencial, complementados por la exploración del sistema neurovegetativo, de cuya técnica se hace un esquema para su aplicación en Pediatría.

En seguida se describen detalladamente las manifestaciones propias de las 3 principales formas clínicas del Síndrome Esofágico funcional: cardioespasmo, atonía del esófago y estenosis espasmódicas, discutiéndose su etiopatogenia con especial referencia a las alteraciones del sistema nervioso autónomo. Se resumen los métodos de tratamiento médico, endoscópico y quirúrgico de estos cuadros, anotándose las dificultades con que se tropieza en la práctica por tratarse de niños neuropatas, cuyo terreno es necesario modificar con medidas psicoterápicas adecuadas, medicamentos sedantes y fármacos específicos que normalicen el estado del desequilibrio vegetativo.

El autor relata 4 observaciones personales del Síndrome Esofágico funcional en la infancia.

Bibliografía.

- ADSON, A. W. — "Indications for operations on the sympathetic nervous system". J. A. M. A. 106 (360). 1936.
- BRAMWELL, E. — "Disorders of the sympathetic nervous system and their response to medical and surgical treatment". Brit. Med. Journ. II (823). 1932.
- BROWN, G. E. — "Clinical tests of function of the autonomic nervous system". J. A. M. A. 106 (353). 1936.
- CATHALA, J. et AUBIN, A. — "Maladies de la bouche et de l'oesophage" en *Traité de Médecine des Enfants de Nobécourt*. T. III. 1934.
- CHEVALIER-JACKSON, TUCKER and CLERE. — "Diseases of the esophagus" en *Nelson New Loose-leaf Medicine*. T. V. 1937.
- DENIS, R.; GARRE, O. y LATIENDA, R. — "Megaeosófago y tuberculosis pulmonar". Prensa Médica Argentina, 7 (396). 1941.
- FORGUE, E. — "Précis de Pathologie Externe". T. II. 1935.
- GREVING, R. — "Die bedeutung der vegetativen zentren fur die klinik". Klin. Woch. 10 (676). 1931.
- HESS, W. R. — "Die funktionen des vegetativen nervensystems". Klin. Woch. 9 (1009). 1930.
- HOEBER, R. — "Tratado de Fisiología Humana". 1936.
- JACKSON, D. E. — "Essential pharmacology of the autonomic nervous system". J. A. M. A. 106 (357). 1936.
- JEDLICKY, A. — "El Sistema Vegetativo". Tesis de la Univ. de Chile. 1937.
- KROETZ, C. — "Vegetative neuroregulation". Klin. Woch. 10 (673). 1931.
- MATTHES, M. y CURSCHMANN, H. — "Diagnóstico Diferencial de las Enfermedades Internas". 1937.
- NOGGER, L. — "Exploración Clínica Práctica". 1936.
- PARMELEE, A. H. — "Diseases of the esophagus and stomach" en *Practice of Pediatrics de Brennemann*. T. II. 1942.
- REBATTU, M. J. — "Le mégaeosophage essentiel infantile". Journ. de Med. de Lyon. 521 (383). 1941.
- ROTHLIN, E. — "La regulación de las funciones vegetativas". Apartado de la Revista Médica de Barcelona. 1935.
- STEPP, W. — "Enfermedades del Aparato Digestivo" en *Tratado de Patología Médica de G. von Bergmann*. T. I. 1936.
- URRUTIA, D. y JEDLICKY, A. — "Dilatación del esófago". Rev. del Hosp. Clin. San Vicente, 2 (327). 1935.
- VERGARA, H. — "Algunos síndromes ganglionares del mediastino y sus lesiones anatómicas". Tesis de la Univ. de Chile. 1941.
- WIELAND, E. — "Die kardiospastische speiserohrerweiterung beim kinde". Kinderarztliche Praxis. 10 (149). 1939.