



Acalasia de esôfago de causa desconhecida na infância

Esophageal achalasia of unknown etiology in children

Pedro M. Fernandez¹, Luiz A.G. Lucio², Fabíola Pollachi²

Resumo

Objetivo: Os autores descrevem o caso de uma criança do sexo feminino, de 9 anos de idade, com acalasia de esôfago de causa indeterminada, tratada cirurgicamente. Discutem também os métodos empregados para diagnóstico e tratamento, além de realizarem uma revisão da literatura.

Descrição: A acalasia do esôfago é uma doença rara em crianças, geralmente de origem indeterminada. Tem como principais sintomas regurgitação, vômitos de características esofágicas, disfagia e perda de peso. O diagnóstico é feito por esofagograma, endoscopia e, mais precisamente, por manometria esofágica. O tratamento de escolha é a cardiomiectomia a Heller, associada ou não a válvula anti-refluxo. A dilatação endoscópica por balão e a toxina botulínica têm sido descritas como alternativas terapêuticas.

Comentários: A acalasia de esôfago é uma doença rara em crianças, e sua origem geralmente é indeterminada. O quadro clínico pode ser confundido com doença do refluxo gastroesofágico, podendo retardar seu diagnóstico. A cardiomiectomia a Heller, associada à confecção de válvula anti-refluxo, consiste na modalidade terapêutica de escolha.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(6):523-6: Megaesôfago, refluxo gastroesofágico, infância, esofagomiotomia, dilatação pneumática por balão, toxina botulínica.

Introdução

A acalasia de esôfago de causa desconhecida é uma doença rara, atingindo 1:100.000 da população geral, sendo que apenas 4 a 5% desses casos são descritos em crianças¹. A acalasia envolve uma falha no relaxamento do esfíncter inferior do esôfago (EIE) aliada a uma dismotilidade do corpo esofágico. Existe uma dificuldade

Abstract

Objective: To report a case of a 9-year-old female presented with esophageal achalasia and approached with surgery. The authors discuss the treatment and make a literature review on the topic.

Description: Childhood esophageal achalasia is an unusual disease, often with unknown etiology. The main symptoms are esophageal vomits, dysphagia and weight loss. The diagnosis can be made by esophagogram and endoscopy, but the main examination is the esophageal manometry. Even though the surgical approach is a well-established therapy, some alternative treatments have been used, such as the endoscopy balloon dilatation and the use of botulinum toxin.

Comments: Esophageal achalasia is a rare disease in childhood, with unknown etiology. The presentation may be confused with gastroesophageal reflux, sometimes causing a diagnosis delay. The surgical approach, as well as an antireflux procedure, is the treatment of choice.

J Pediatr (Rio J). 2004;80(6):523-6: Dilated esophagus, gastroesophageal reflux, childhood, esophagomyotomy, pneumatic balloon dilatation, botulinum toxin.

de passagem do alimento pela transição esofagogástrica sem que haja uma verdadeira estenose orgânica ou compressão extrínseca.

O espectro de sintomas é amplo, variando desde regurgitação até pneumonias aspirativas de repetição. Crianças maiores referem sintomas de disfagia progressiva. Por esses motivos, muitas vezes a doença é confundida com doença do refluxo gastroesofágico (DRGE), retardando seu diagnóstico^{2,3}.

Devido à raridade do caso e à dificuldade diagnóstica, os autores relatam um caso de acalasia de esôfago de causa desconhecida na infância.

Relato de caso

Paciente do sexo feminino, proveniente do Centro Hospitalar de Santo André (CHMSA), com 9 anos de idade, deu entrada no Serviço de Cirurgia Pediátrica da Faculda-

1. Professor adjunto, Disciplina de Pediatria e Puericultura. Responsável pelo Serviço de Cirurgia Pediátrica, Faculdade de Medicina do ABC, Santo André, SP.
2. Assistente, Serviço de Cirurgia Pediátrica, Faculdade de Medicina do ABC, Santo André, SP.

Artigo submetido em 13.02.04, aceito em 09.06.04.

Como citar este artigo: Fernandez PM, Lucio LAG, Pollachi F. Acalasia de esôfago de causa desconhecida na infância. *J Pediatr (Rio J)*. 2004;80:523-6.

de de Medicina do ABC, Hospital de Ensino, São Bernardo do Campo, com queixa de vômitos, há 2 meses, imediatamente após as refeições, em moderada quantidade, de característica esofágica, não precedidos de náuseas, com reconhecimento dos alimentos recentemente ingeridos e de cor clara. Os vômitos eram diários, com frequência de uma vez ao dia e períodos de acalmia de 2 a 3 dias, sendo que, nos últimos 15 dias, não houve mais períodos de acalmia, e os episódios passaram a ser de duas a três vezes por dia. O quadro foi acompanhado de emagrecimento de 10 kg no período, apesar da paciente, no momento da admissão, encontrar-se no percentil 50 para peso e altura. Nega disfagia, odinofagia, regurgitação noturna, dor abdominal. Como antecedentes pessoais, há 3 meses apresentou quadro de infecção viral das vias aéreas superiores, acompanhado de um episódio de broncoespasmo 1 mês antes do início dos sintomas.

No esofagograma, observou-se afilamento do esôfago junto à cárdia, dificultando a passagem do contraste até 30 minutos após sua ingestão (Figura 1). Ausência de refluxo gastroesofágico, presença de refluxo esôfago-esofágico e de ondas terciárias, descartando-se, assim, a hipótese de DRGE.

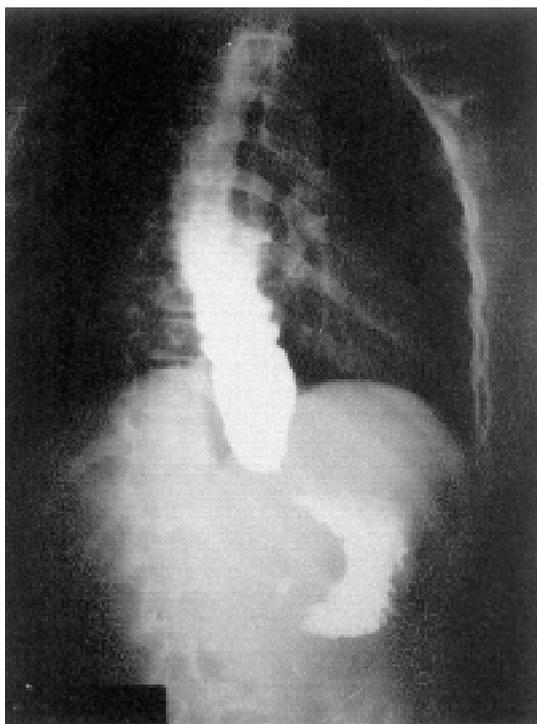


Figura 1 - Raio X contrastado de esôfago e estômago mostrando afilamento do esôfago junto à cárdia, dificultando a passagem do contraste, com alargamento do corpo esofágico e presença de nível hidroaéreo

A endoscopia digestiva alta revelou dificuldade na progressão do aparelho junto à cárdia, sendo realizada biópsia endoscópica do esôfago, cujo exame anatomopatológico demonstrou esofagite crônica com acantose. A eletromanometria esofágica revelou relaxamento ausente do EIE após todas as deglutições, além de aumento de sua pressão basal, compatível com acalasia de esôfago (Figura 2).

Com o diagnóstico de acalasia de esôfago, a criança foi submetida a cardiomiectomia por laparotomia e realização de válvula anti-refluxo anterior (funduplicatura a Dor), sem intercorrências intra- ou pós-operatórias (Figura 3), recebendo alta no quarto dia de pós-operatório. O estudo anatomopatológico da peça cirúrgica demonstrou presença de filetes neurais e ausência de células ganglionares intramurais.

Atualmente, no segundo ano de pós-operatório, a paciente segue em acompanhamento ambulatorial, estando assintomática e apresentando ganho de peso. Realizou esofagograma e endoscopia digestiva alta de controle, ambos normais.

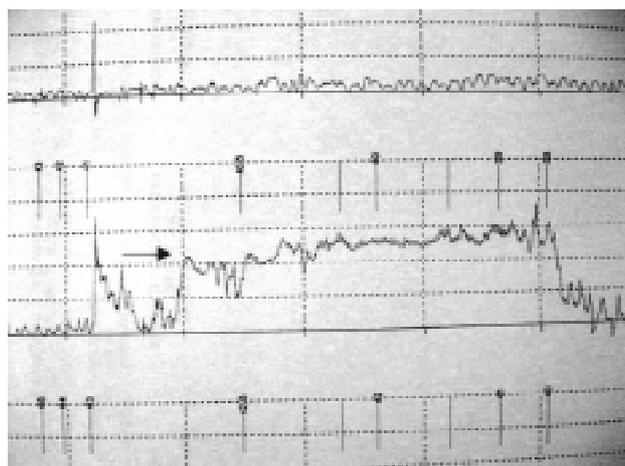


Figura 2 - Eletromanometria esofágica mostrando ausência de relaxamento do esfíncter inferior do esôfago após as deglutições (seta)

Discussão

A acalasia do esôfago consiste na falência do mecanismo de relaxamento muscular coordenado do EIE após uma contração peristáltica do corpo esofágico estimulada por uma deglutição². Doença de etiologia desconhecida e rara na infância, a acalasia de esôfago afeta mais as crianças do sexo masculino (1:6) (o caso relatado é de uma paciente do sexo feminino) e não tem incidência familiar²⁻⁵.

As principais teorias que explicam o seu aparecimento são: 1) anormalidade primária neurogênica com falha da inervação inibitória e progressiva degeneração das células ganglionares; 2) perda adquirida das células ganglionares do plexo mioentérico, secundária a DRGE, doença de Chagas, ou após processos virais^{1,4}.

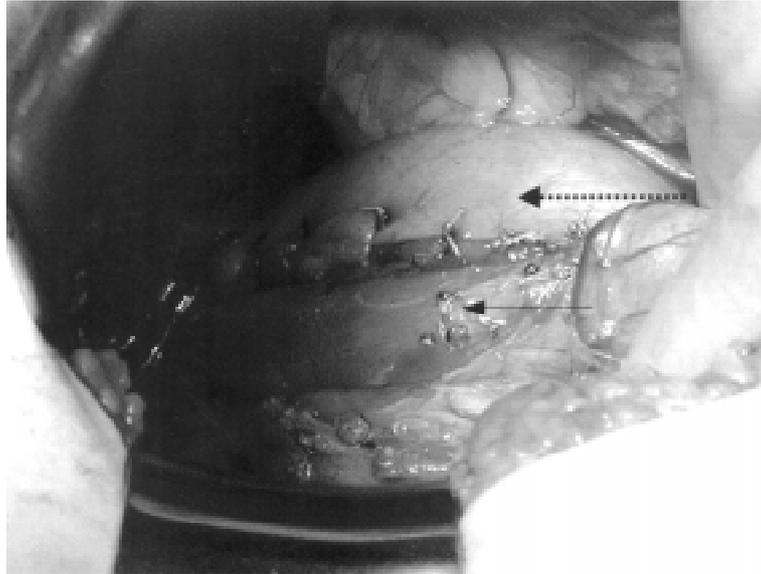


Figura 3 - Fotografia do primeiro plano de sutura da funduplicatura anterior a Dor sobre área de cardiomiectomia (seta) parcialmente recoberta pelo fundo gástrico (seta tracejada)

O quadro clínico é variável, incluindo desde regurgitação dos alimentos ingeridos, relatados como vômitos imediatamente após as refeições (associados ou não a conteúdo de estase), retardo do crescimento pômdero-estatural ou perda de peso, quadros pneumônicos de repetição por síndromes aspirativas e, em crianças maiores, queixa de disfagia^{1-3,6,7}. Por esses sintomas e por estar relacionada à DRGE, muitas vezes o diagnóstico de acalasia do esôfago fica subestimado. No presente caso, observamos relato de regurgitação e perda de peso.

O primeiro exame utilizado para o diagnóstico é o esofagograma. No caso descrito, observou-se afilamento do terço distal do esôfago (imagem do "bico de pássaro"). A montante dessa dilatação estão presentes ondas terciárias do corpo esofageano, acompanhadas de nível hidro-aéreo, resultando em dificuldade na passagem de contraste do esôfago para o estômago (Figura 1), de acordo com relatos da literatura²⁻⁶.

O exame endoscópico mostrou dificuldade na progressão do aparelho^{1-3,6}, de acordo com a literatura. Este exame é de fundamental importância para verificar a presença de esofagites e outros tipos de lesões presentes na DRGE, como a estenose esofágica. Essas lesões podem estar associadas à acalasia. Na nossa paciente, observamos, no exame endoscópico, acantose e esofagite crônica. Além de possibilitar a biópsia do esôfago, a endoscopia pode ser usada como recurso terapêutico, como discutiremos adiante.

Atualmente, o exame de eleição para confirmar a existência da doença é a manometria esofágica^{7,8}, onde se observa um aumento da pressão basal do EIE acompanhado de um relaxamento incompleto ou ausente do mesmo após uma deglutição e associado a uma incoordenação peristáltica do corpo esofageano durante a deglutição, de acordo com o caso descrito^{2,7,8}. Estudos cintilográficos e do pH esofágico são úteis para o diagnóstico de exclusão ou de associação com DRGE – exames estes não realizados na paciente em questão²⁻⁴.

Classicamente, a dilatação esofágica e a esofagomiotomia por laparotomia têm sido o tratamento de escolha nos últimos 40 anos^{1,4}. Atualmente, há outras possibilidades de tratamento, como o medicamentoso, com o uso de bloqueadores de canais de cálcio, que atuam no relaxamento do EIE. Essa terapêutica não tem sido usada em crianças, e seu uso em adultos não traz resultados eficazes^{1,4}. Há também a possibilidade de tratamento pela injeção de toxina botulínica diretamente sobre o EIE⁴. Essa terapia fica reservada para os casos em que não há condições cirúrgicas por parte do paciente, além de apresentar efeito por tempo limitado, necessitando de injeções repetidas em intervalos de tempos progressivamente menores. Observou-se também que seu uso pode levar à destruição progressiva da parede do esôfago, além de dificultar a realização de procedimentos cirúrgicos⁴, motivo pelo qual não utilizamos esse tipo de procedimento.

A dilatação pneumática por balão tem sido defendida por alguns autores^{1,9}, mas sabe-se que seus efeitos são transitórios e que a maioria dos pacientes apresenta recidivas dos sintomas, podendo desenvolver DRGE; além disso, há grande risco de perfuração esofágica durante as dilatações^{4,6,9,10}.

O tratamento cirúrgico clássico consiste em realizar a miotomia do esôfago e da cárdia, sendo que alguns autores preconizam uma variação dessa técnica, retirando-se uma fita de tecido muscular (miomectomia). Esta se estende desde o EIE até 2 ou 3 cm acima da cárdia e geralmente está associada a procedimentos anti-refluxo, visto que somente a realização da cardiomiomectomia favorece o aparecimento do refluxo gastroesofágico^{2,6}. Essas crianças apresentam bons resultados pós-operatórios, e algumas séries mostram resultados satisfatórios em seguimentos de longo prazo¹¹⁻¹³. Atualmente, o caso relatado está em acompanhamento ambulatorial, no oitavo mês de pós-operatório, e até a presente data mantém-se assintomático, com boa aceitação alimentar e ganho ppondero-estatural.

Nos últimos anos, com o advento da laparoscopia, tornou menos invasivo o tratamento cirúrgico da acalasia do esôfago. Essa abordagem pode ser tanto abdominal quanto torácica. A abordagem transtorácica por vídeo permite a realização de uma miotomia com adequado comprimento, porém não permite a realização dos procedimentos anti-refluxo, uma vez que estudos de pHmetria pós-operatórios de miotomias transtorácicas apresentam 60% de refluxo gastroesofágico como complicação^{4,10}.

A abordagem abdominal laparoscópica permite a realização da miomectomia associada a procedimento anti-refluxo; dentre eles, o mais aceito é a funduplicatura anterior a Dor. Essa técnica consiste em recobrir a mucosa esofágica exposta com o fundo gástrico por via anterior. Com isso, evita-se que ocorra DRGE posteriormente, além de se proteger a mucosa esofagiana exposta^{4,10,12,13}.

Segundo alguns autores, a chamada cirurgia minimamente invasiva (laparoscópica) representa não só um tratamento mais eficaz para a doença como também uma redução no tempo de internação (média de 2 a 3 dias) e nos custos hospitalares, com retorno mais precoce às atividades normais da criança^{10,14}. Porém, requer material e profissionais habilitados, que justifiquem seu uso. No nosso meio, apenas alguns serviços dispõem dessa tecnologia, limitando, assim, seu uso em crianças.

Estudos manométricos pós-operatórios revelam que poucos pacientes têm recuperação parcial do peristaltismo esofageano, sendo capazes de gerar algumas ondas progressivas, mas não fortes o suficiente para serem efetivas; isso leva a crer que a acalasia não consiste somente de uma falha de relaxamento do EIE, mas também de uma dismotilidade esofageana generalizada⁸.

No caso relatado, optou-se por cardiomiomectomia a Heller por laparotomia e funduplicatura anterior a Dor, com boa evolução pós-operatória, alta hospitalar em 4 dias (dentro da expectativa descrita pela literatura) e sem sinais de recidivas até o momento.

Conclusão

A acalasia de esôfago é uma doença rara em crianças, e sua origem geralmente é indeterminada. A sintomatologia do doente pode sugerir refluxo gastroesofágico, determinando o insucesso do tratamento. O esofagograma e, mais precisamente, a manometria esofágica confirmam seu diagnóstico. A cardiomiotomia a Heller, especialmente na forma de cardiomiomectomia associada a válvula anti-refluxo, consiste na modalidade terapêutica de escolha em muitos serviços, tendo sido instituída no caso descrito, o qual apresentou boa evolução.

Referências

1. Hamza AF, Awad HA, Hussein O. Cardiac Achalasia in Children. Dilatation or Surgery? *Eur J Pediatr Surg.* 1999;9:299-302
2. Jolley SG, Baron HI. Disorders of esophageal function. In: O'Neill JA. *Pediatric Surgery.* 5th ed. Mosby; 2000. vol 1. p. 997-1007.
3. Ashcraft KW. The esophagus. In: O'Neill JA. *Pediatric Surgery.* 5th ed. Mosby; 2000. p. 325-47.
4. Patti MG, Albanese CT, Holcomb III GW, Molena D, Fischella PM, Perretta S, et al. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg.* 2001;36:1248-51.
5. Porras G, Hernández MH, Izundegui G, Porras JD. Selecting the surgical procedure for simple and complicated esophageal achalasia in children. *J Pediatr Surg.* 1997;32:1595-7.
6. Nakajima K, Wasa M, Kawahara H, Soh H, Taniguchi E, Ohashi S, et al. Laparoscopic esophagomyotomy with Dor anterior fundoplication in a child with achalasia. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 1999;10:236-9.
7. Chelmsky G, Hupertz V, Blanchard T. Manometric progression of achalasia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2000;31:303-6.
8. Tovar JA, Prieto G, Molina M, Arana J. Esophageal function in achalasia: preoperative and postoperative manometric studies. *J Pediatr Surg.* 1998;33:834-8.
9. Lan LC, Wong KK, Lin SC, Sprigg A, Clarke S, Johnson PR, et al. Endoscopic balloon dilatation of esophageal strictures in infants and children: 17 years' experience and a literature review. *J Pediatr Surg.* 2003;38:1712-5.
10. Rothenberg SS, Patrick DA, Bealer JF, Chang JHT. Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. *J Pediatr Surg.* 2001;36:808-10.
11. Stiff GM, Khan R, Foster ME, Lari J. Long-term results of surgery for childhood achalasia. *J Pediatr Surg.* 1997;32:432-4.
12. Rodrigues JJ G, Sakano IA, Raia AA. Cirurgia do esôfago. In: Goffi FG. *Técnica Cirúrgica. Bases Anatômicas, Fisiopatológicas e Técnicas da Cirurgia.* 4ª ed. São Paulo: Atheneu; 1996. p. 528-40.
13. Liu JF, Zhang J, Tian ZQ, Wang QZ, Li BQ, Wang FS, et al. Long-term outcome of esophageal myotomy for achalasia. *World J Gastroenterol.* 2004;10:287-91.
14. Mattioli G, Esposito C, Prato AP, Doldo P, Castagnetti M, Barabino A, et al. Results of the Laparoscopy Heller-Dor procedure for pediatric esophageal achalasia. *Surg Endosc.* 2003;17:1650-2.

Correspondência:

Fabíola Pollachi
Rua Juréia, 916/133
CEP 04140-110 - São Paulo, SP
Fone: (11) 9620.3811/5587.4539
E-mail: fpoll@hotmail.com