

Acalasia de esôfago idiopática: Relato de caso e revisão da literatura**Idiopathic esophageal achalasia: Case report and literature review**

DOI:10.34119/bjhrv3n5-073

Recebimento dos originais: 05/08/2019

Aceitação para publicação: 11/09/2020

Gabriela de Andrade Lopes

Acadêmica de medicina do 9º período da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007,
Brasil

E-mail: andradeglopes@gmail.com

Taísa Leite de Moura e Souza

Acadêmica de medicina do 9º período da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007,
Brasil

E-mail: taisaleitte@gmail.com

Ana Raquel de Moura

Acadêmica do 7º período de medicina da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007,
Brasil

E-mail: anaraquel.ardm@gmail.com

Flávio Formiga Fernandes

Acadêmico do 7º período de medicina da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007,
Brasil

E-mail: flavioformiga23@gmail.com

Lincon Manoel Coutinho

Acadêmico de Medicina do 9º período Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007,
Brasil

E-mail: linconmcoutinho@gmail.com

Laiane Cristina de Camargos Silva

Acadêmica de Medicina do 9º período Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007, Brasil

E-mail: laianecristina.ph@hotmail.com

Maria Vitoria Coutinho

Acadêmica de Medicina do 9º período da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007, Brasil

E-mail: mariavitoriacoutinho@hotmail.com

Acsa Carvalho Andrade

Acadêmica de Medicina do 9º período da Faculdade de Minas (FAMINAS-BH)

Instituição: FAMINAS-BH

Endereço: Av. Cristiano Machado, 12001 - Vila Cloris, Belo Horizonte - MG, 31744-007, Brasil

E-mail: acsaandrade1@gmail.com

RESUMO

Trata-se de um caso de uma paciente portadora de acalasia de esôfago idiopática que apresentou recidiva dos sintomas após realização de cardiomiectomia à Heller e funduplicatura parcial anterior à Pinotti por videolaparoscopia. A dilatação esofágica endoscópica seriada foi proposta como uma alternativa ao tratamento cirúrgico.

Palavras-chave: acalasia de esôfago, esôfago.

ABSTRACT

This is a case of a patient with idiopathic esophageal achalasia, presenting recurrence symptoms after cardiomyotomy to Heller and partial anterior fundoplication to Pinotti by videolaparoscopy. The serial endoscopic esophageal dilation was proposed as an alternative to the surgical treatment.

Keywords: esophagus achalasia, esophagus.

1 INTRODUÇÃO

A acalasia de esôfago foi primeiramente descrita por Thomas Willis em 1674. É caracterizada por um distúrbio motor primário com prevalência de 0,01% da população, sem diferenças em relação ao sexo ou a cor.

Etiologicamente, pode estar relacionada a infecções, como pelo *Trypanosoma cruzi*, autoimunidade ou genética, sendo que a maioria é idiopática. Estudos sugerem que heranças autossômicas recessivas podem estar relacionadas às causas genéticas para a doença ou como

fator predisponente associado a outras causas. Além disso, alguns estudos de caso-controle evidenciaram a presença do antígeno HLA-II em pacientes com acalasia de esôfago primariamente idiopática, fator que contribui para reforçar uma etiologia autoimune para a doença. Contudo, tais associações continuam inconclusivas para determinar uma etiologia sólida para essa afecção.

As manifestações clínicas mais comuns da acalasia de esôfago são disfagia a sólidos e a líquidos e regurgitação alimentar. Também podem ocorrer dor torácica, azia e perda de peso. Por isso, os principais diagnósticos diferenciais diante de uma suspeita de acalasia de esôfago incluem: Doença do Refluxo Gastroesofágico (DRGE), pseudoacalasia derivada de tumores da cárdia, pâncreas, mama, pulmão ou fígado e acalasia secundária a cirurgias prévias.

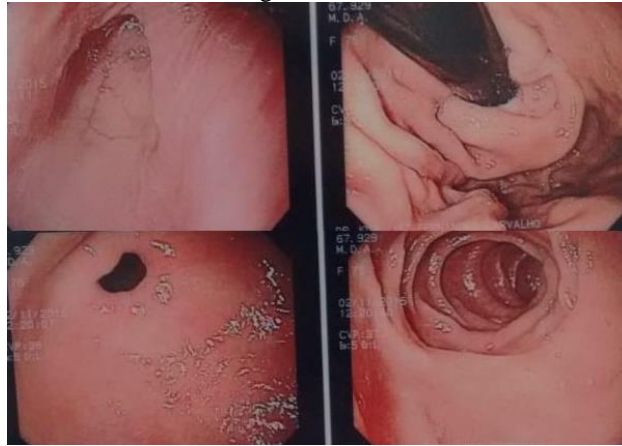
Dentre os principais exames complementares para o diagnóstico de acalasia de esôfago, a manometria esofágica pode indicar relaxamento insuficiente do esfíncter inferior do esôfago e perda de peristaltismo esofágico, característica que é possivelmente observável também em estudos radiográficos. Estes podem apresentar também dilatação esofágica. Além disso, a Esofagogastroduodenoscopia ou Endoscopia Digestiva Alta (EDA) podem evidenciar retenção de alimentos, líquidos e saliva no esôfago, sem outras causas aparentes que expliquem tal fato, como tumores.

2 RELATO DE CASO

MDA, sexo feminino, 75 anos de idade, comparece à atenção secundária com queixa de disfagia à alimentos sólidos e líquidos, associada à regurgitação e emagrecimento, há aproximadamente 6 meses. Portadora de hipertensão arterial sistêmica controlada, em uso de indapamida 1,5 mg MID, losartana 50 mg BID e metoprolol 25 mg MID. Relata toracotomia prévia para ressecção do timo. Nega uso de outras medicações, comorbidades, alergias, cirurgias ou internações prévias. Mãe era portadora de HAS. Nega histórico familiar de doenças do trato gastrointestinal. Exame físico e exames laboratoriais normais.

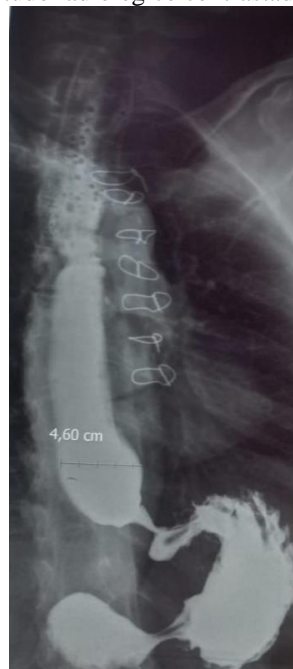
EDA revelou trânsito esofagogástrico lento, com pequena área elevada na grande curvatura do antro (Figura 1). Laudo endoscópico interrogou acalasia tipo III. Histologia normal. Exame de manometria esofágica evidenciou hipotonia do esfíncter esofágico inferior, aperistalse esofagiana e esfíncter esofágico inferior com pressão de repouso de 33,6 mmHg (valor de referência de 14,0 a 34,0 mmHg), relaxando completamente após deglutições.

Figura 1. EDA.



Estudo radiológico contrastado do esôfago mostrou esôfago torácico dilatado (4,6 cm), hipotônico, sem resíduos alimentares com discreto estreitamento hipertônico na região esôfago-cárdia-tuberositária, com esvaziamento esofágico quase completo em 30 minutos (Figura 2). Laudo radiológico interrogou acalasia tipo II e evidenciou fios de aço de sutura na parede esternal por cirurgia torácica prévia. Paciente refratária ao tratamento conservador com domperidona 10 mg TID.

Figura 2. Estudo radiológico contrastado do esôfago.

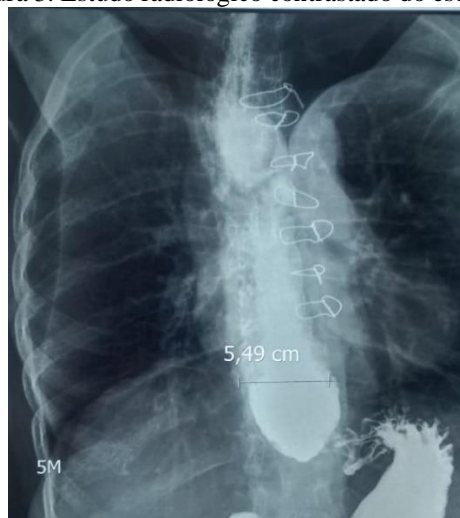


Dessa forma, foi realizada cardiomiectomia à Heller e funduplicatura parcial anterior à Pinotti por videolaparoscopia, dissecação com Bisturi Ultrassônico e remoção da camada

muscular em fita para pesquisa de plexo neural, que revelou perda de células ganglionares mioentéricas.

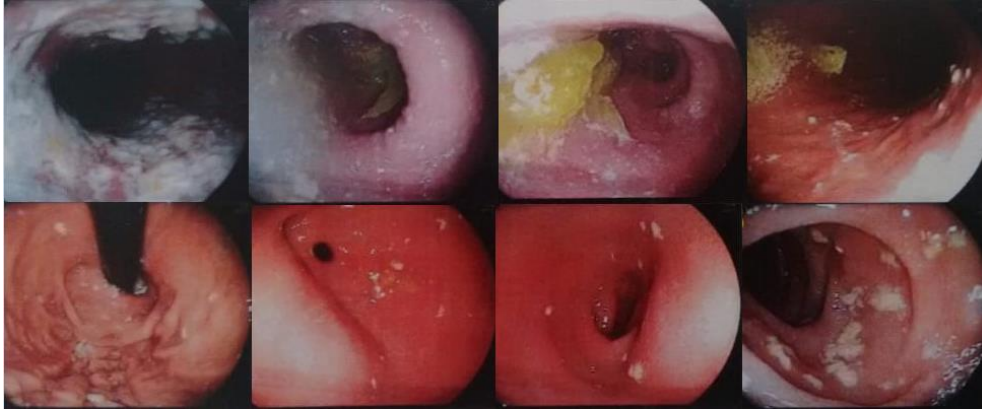
A paciente apresentou boa evolução pós-operatória e remissão da disfagia. Após 4 anos, a paciente evoluiu recidiva dos sintomas, sendo realizado novo estudo radiológico contrastado de esôfago que mostrou esôfago torácico dilatado (5,49 cm), hipotônico, com resíduos alimentares em seu interior, discreto estreitamento espástico na região esôfago-cárdia-tuberositária, com esvaziamento esofágico quase completo em 30 minutos (Figura 3). Laudo radiológico interrogou acalasia tipo III.

Figura 3. Estudo radiológico contrastado do esôfago.



Nova EDA evidenciou estenose parcial da transição esofagogástrica com retenção de alimentos, funduplicatura gástrica e pangastrite enantematosa leve com erosão no antro (Figura 4). Passagem de endoscópico para estômago e funduplicatura bem constituída. Histologia normal. Realizou nova manometria esofágica, que revelou mucosa esofágica recoberta por restos alimentares impedindo a passagem de sonda de manometria guiada e impossibilitando a realização do exame. Laudo manométrico interrogou megaesôfago.

Figura 4. EDA.



Encontra-se com padrão nutricional adequado para a idade. Dessa forma, foi indicada a realização de dilatação esofágica endoscópica seriada, como alternativa a novo tratamento cirúrgico.

3 DISCUSSÃO

É importante lembrar que, para um melhor entendimento da fisiopatologia da acalasia de esôfago, deve-se compreender que a inervação motora esofágica ocorre através do Plexo Mioentérico de Meissner, derivado do nervo vago. Além disso, ela ocorre de forma diferente entre as partes proximal, representada por músculo estriado, e distal, representada por músculo liso, do esôfago. A inervação proximal deriva de fibras eferentes do nervo vago, que se originam no núcleo ambíguo e terminam diretamente na placa motora em receptores colinérgicos. A inervação distal, deriva de fibras pré-ganglionares do nervo vago, oriundas do núcleo motor dorsal. Já o esfíncter esofágico inferior é inervado por fibras pós-ganglionares de ação inibitória por meio da liberação de óxido nítrico para a contração muscular e polipeptídeo intestinal vasoativo (VIP), para o relaxamento muscular. Dessa forma, obtém-se a peristalse, caracterizada por movimentos coordenados de contração e relaxamento muscular. Na acalasia de esôfago há diminuição ou perda dos neurônios inibitórios da liberação de óxido nítrico e VIP. Fisiopatologicamente, a perda da inervação inibitória do esôfago pode ocorrer devido a causas extrínsecas ou intrínsecas. As causas extrínsecas podem incluir lesões do sistema nervoso central (SNC) como o acometimento do núcleo motor dorsal ou fibras do nervo vagal, enquanto a perda intrínseca pode ser devida à perda das células ganglionares inibidoras no plexo mioentérico.

É importante, para o estabelecimento de um diagnóstico correto, uma história clínica bem documentada, testes da função motora do esôfago, como a manometria esofágica e

avaliação complementar através do esofagograma com bário e a esofagogastroduodenoscopia. No entanto, o esofagograma com bário e a esofagogastroduodenoscopia isoladamente, são insuficientes para o diagnóstico de acalasia de esôfago, pois apresentam baixa sensibilidade, sendo que apenas 1/3 dos pacientes com esta afecção apresentam alterações sugestivas na esofagogastroduodenoscopia e apenas 2/3 dos pacientes apresentam alterações sugestivas no esofagograma com bário. Dessa forma, achados normais nesses exames não devem excluir a hipótese da doença, sendo indicado a realização de estudo da motilidade esofágica por meio da manometria, que oferece o diagnóstico de certeza.

Na manometria esofágica, a presença de aperistalse, associada ou não à pressão corporal esofágica basal elevada e às contrações simultâneas não propagadoras, confirmam o diagnóstico da acalasia de esôfago. Além disso, por meio desse exame é possível categorizar esta afecção em 3 subtipos de acordo com a topografia de pressão esofágica, sendo que alguns estudos sugerem que o tipo III apresenta, seguido do tipo I, o pior prognóstico devido às dificuldades para o tratamento e, o tipo II, provavelmente apresenta o melhor prognóstico.

Pode-se observar, no esofagograma com bário, uma dilatação esofagogástrica estreita, aperistaltismo e retardo no esvaziamento do bário. Tais achados apoiam o diagnóstico da manometria esofágica e contribuem para avaliar alterações causadas pela doença que podem gerar implicações no tratamento, como a presença de tortuosidades, angulações e megaesôfago. Além disso, este exame pode ser usado para acompanhamento do paciente e prever possíveis pacientes que terão falhas futuras no tratamento, apesar de melhoras sintomáticas no momento de realização do exame.

A esofagogastroduodenoscopia, realizada por meio de Endoscopia Digestiva Alta (EDA) é muito útil no diagnóstico diferencial da acalasia de esôfago, por meio da exclusão de pseudoacalasia gerada por tumores, apesar de baixa sensibilidade e especificidade. Dessa forma, é possível observar retenção alimentar intensa, e dilatação esofágica, fatores que associados às características clínicas do paciente, podem sugerir o diagnóstico de acalasia de esôfago.

O tratamento busca uma melhora do esvaziamento esofágico e alívio dos sintomas. Dessa forma, podem ser realizados procedimentos cirúrgicos, como a miotomia, procedimentos endoscópicos e terapia farmacológica, sendo esta reservada para os quadros em que há alguma contraindicação aos outros procedimentos. Contudo, nenhuma intervenção afeta significativamente o peristaltismo esofágico, por isso a recidiva dos sintomas é comum e a evolução da doença pode gerar algumas complicações. Esôfago de Barret e o câncer de esôfago

são exemplos dessas complicações e, apesar de baixa incidência, podem diminuir a sobrevivência do paciente quando o diagnóstico é feito.

A dilatação esofágica endoscópica seriada ou dilatação pneumática consiste na tentativa de rompimento das fibras musculares do esôfago com o objetivo de aliviar os sintomas do paciente. É um procedimento que apresenta risco, em cerca de 2% dos casos, de perfuração esofágica, principalmente na primeira dilatação, sendo muitas vezes indicado a realização de estudos radiográficos contrastados após o procedimento para excluir essa complicação. Além disso, esta pode ser prevenida por meio de dilatação em série e avaliação mensal, já que não parece haver diferença importante entre pequenas dilatações por curto período de tempo em comparação com extensas dilatações por períodos maiores. DRGE também pode ocorrer em cerca de 15-35% dos casos tratados com dilatação. Estudos sugerem alívio sintomático em cerca de 50-90% dos pacientes tratados com essa abordagem, por até 6 anos, sendo que até 1/3 dos pacientes apresentarão recidivas dos sintomas em cerca de 4 anos e as mulheres têm predição clínica mais favorável a essa terapêutica.

Em estudos de caso-controle, a miotomia se mostrou eficaz na melhora dos sintomas em cerca de 89% dos pacientes, com queda para cerca de 57% de eficácia em 6 anos. A DRGE também é uma complicação frequente da miotomia, sendo a realização de técnica anti-refluxo durante a cirurgia é amplamente discutida, apesar da incidência de disfagia pós-operatória em decorrência do procedimento ser controversa. Contudo, a realização de miotomia associada a funduplicatura parece diminuir o risco de DRGE, sendo altamente indicado tal abordagem como método preventivo. Um ensaio clínico randomizado que comparou a dilatação esofágica com procedimentos cirúrgicos como a miotomia evidenciou eficácia semelhante entre as duas abordagens em cerca de 200 pacientes.

Casos de acalasia de esôfago terminal, caracterizados pela presença de megaesôfago com diâmetro maior que 8 cm, podem apresentar refratariedade às terapêuticas impostas, de forma que a ressecção esofágica é frequentemente necessária. Contudo, tal abordagem apresenta morbimortalidade maior, com até 5% de incidência, quando comparada a outras. Apesar disso, pacientes com acalasia submetidos a esse procedimento podem apresentar melhora dos sintomas em até 80% dos casos.

O esofagograma com bário é um exame com boa indicação clínica para o acompanhamento do paciente portador de acalasia de esôfago, já que, mesmo o paciente assintomático, pode apresentar alterações nesse exame, o que indica ineficácia terapêutica. Este

fator, a longo prazo, pode prejudicar a saúde do paciente e piorar o prognóstico do quadro. Portanto, o esofagograma deve ser realizado anualmente para avaliar o esvaziamento esofágico.

Por fim, existem ainda a injeção com toxina botulínica e o uso de nitratos ou bloqueadores de canal de cálcio como opções terapêuticas. É importante lembrar que a eficácia dos tratamentos impostos diminui ao longo dos anos e, dessa forma, o prognóstico da acalasia de esôfago deve ser individualizado.

4 CONCLUSÃO

A acalasia é uma afecção primária da motilidade do esôfago crônica e rara, com prognóstico variável. Por isso, o acompanhamento regular com o especialista é essencial para garantir uma melhor qualidade de vida para o paciente.

REFERÊNCIAS

Sadowski DC, Ackah F, Jiang B, Svenson LW. **Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population-based study.** *Neurogastroenterol Motil* 2010;22:e256-e261.

Vaezi MF, Richter JE. **Diagnosis and management of achalasia: American College of Gastroenterology Practice Parameter Committee.** *Am J Gastroenterol* 1999;94:3406-3412.

Francis DL, Katzka DA. **Achalasia: update on the disease and its treatment.** *Gastroenterology* 2010;139:369-374.

Eckardt AJ, Eckardt VF. **Treatment and surveillance strategies in achalasia: an update.** *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2011;8:311-319.