

Um caso de acalásia de esôfago na infância na região metropolitana do Rio de Janeiro

A case of esophageal achalasia in childhood in the metropolitan region of Rio de Janeiro

DOI:10.34119/bjhrv5n3-001

Recebimento dos originais: 14/02/2022

Aceitação para publicação: 28/03/2022

Lara Lus de Almeida

Acadêmica de Medicina do 12º período da Universidade Estácio de Sá

Instituição: UNESA (Universidade Estácio de Sá)

Endereço: Av. das Américas, 700, bloco 8, 218 - Barra da Tijuca, Rio de Janeiro, RJ,

CEP:22640-100, Brasil

E-mail: lara.lus.almeida@gmail.com

Lorena Liparize Ferreira

Acadêmica de Medicina do 12º período da Universidade Estácio de Sá

Instituição: UNESA (Universidade Estácio de Sá)

Endereço: Av. das Américas, 700, bloco 8, 218 - Barra da Tijuca, Rio de Janeiro, RJ,

CEP:22640-100, Brasil

E-mail: lorenaferreira001@gmail.com

Thais de Rezende Bessa Guerra

PhD em ciências cardiovasculares pela Universidade Federal Fluminense

Instituição: Universidade Federal Fluminense (UFF)

Endereço: Av. Milton Tavares de Souza, s/n - Gragoatá, Niterói - RJ,

CEP:24210-346, Brasil

E-mail: thaisbessa@id.uff.br

Ana Lourdes Monteiro

Médica Pediatra pelo Hospital Municipal Jesus

Instituição: Hospital Municipal Jesus

Endereço: R. Oito de Dezembro, 717 - Vila Isabel, Rio de Janeiro - RJ, CEP:20550-200, Brasil

E-mail: lourdesmont8@yahoo.com.br

Divaldo Jose do Carmo

Médico Pediatra pelo Hospital Municipal Jesus

Instituição: Hospital Municipal Jesus

Endereço: R. Oito de Dezembro, 717 - Vila Isabel, Rio de Janeiro - RJ, CEP:20550-200, Brasil

E-mail: carmodivaldo.1@hotmail.com

Mônica Tessinari Rangel Tura

Médica pediatra pelo Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória
Instituição: HINSG (Hospital Infantil Nossa Senhora da Glória)
Endereço: Alameda Mari Ubirajara, 205 - Santa Lucia, Vitória - ES,
CEP:29056-030, Brasil
E-mail: mtrtura@gmail.com

RESUMO

Os autores relatam e discutem, com base na literatura, um caso clínico de paciente infantil com vômitos pós-prandiais e emagrecimento progressivo, além de pneumonia bacteriana por conta de microbroncoaspiração por acalásia esofágica idiopática. A proposta de abordagem terapêutica do caso foi a esofagocardiomiectomia a Heller com funduplicatura a Nissen.

Palavras-chave: acalásia de esôfago, esôfago, acalasia na infância, tratamento da acalásia.

ABSTRACT

The authors report and discuss, based on literature, a clinical case of a child patient with postprandial vomiting and progressive weight loss, as well as bacterial pneumonia on a account of microbronchoaspiration because of idiopathic esophageal achalasia. The therapeutic approach proposal on the case was Heller esophagocardiomyotomy with Nissen fundoplication.

Keywords: esophageal achalasia, esophagus, childhood achalasia, treatment of achalasia.

1 INTRODUÇÃO

A acalásia é uma patologia que ocorre devido a falha de relaxamento do esfíncter esofágico inferior. O processo fisiopatológico base da acalasia é caracterizada pela degeneração do plexo inibitório mioentérico que inerva a parte do esfíncter esofágico inferior e corpo esofágico (PARK W, 2005). Isso leva a um desequilíbrio nos níveis dos neurônios inibitório e excitatório resultando na falha do esfíncter em relaxar com a deglutição, ausência de peristaltismo do corpo esofágico e aumento das pressões de repouso do esfíncter (CHUAH SK et al., 2012). Isto supõe-se que as anormalidades na inervação do sistema parassimpático do esôfago resultam na dismotilidade esofágica observada na acalasia; no entanto, a sua etiologia não está esclarecida, admitindo-se fatores genéticos, infecciosos ou autoimunes (JACKSON CCA, 2004 & STAIANO A, 2005 & SOOD M, 2006).

Os sintomas na criança mais velha assemelham-se aos do adulto, com disfagia para sólidos e posteriormente líquidos e regurgitação, logo após a refeição ou durante o sono. Pode ocorrer perda ponderal, dor retroesternal e pirose. Na criança pequena a clínica é inespecífica, com deficiente progressão ponderal, recusa alimentar, vômitos, halitose, tosse

crônica ou noturna e pneumonias de repetição (JACKSON CCA, 2004 & STAIANO A, 2005 & SOOD M, 2006).

Além da DRGE, importantes diagnósticos diferenciais são pseudoacalasia (como no megaesôfago chagásico), acalasia iatrogênica e esofagite eosinofílica (STAVROPOULOS SN et al., 2016).

O objetivo deste trabalho é demonstrar que crianças e adolescentes que apresentam pneumonias de repetição comumente associada à DRGE e vômitos pós-prandiais e não responsivas ao tratamento convencional devem passar por outros exames diagnósticos para pesquisa de outras etiologias, como a acalasia. Além disso, a disfagia pode estar presente tardiamente e/ou passar despercebida. O diagnóstico rápido permite a intervenção precoce e minimiza os impactos sobre o crescimento pômdero-estatural da criança.

2 RELATO DE CASO

MSC, masculino, 8 anos, 19 kg, comparece a atenção secundária, em um hospital municipal no centro do Rio de Janeiro, com queixa de vômitos pós-prandiais, dificuldade para ingestão de alimentos sólidos com regurgitação, apetite mantido e perda ponderal progressiva nos últimos seis meses. Procurou atendimento médico em uma clínica particular três meses antes, onde foi submetido a endoscopia digestiva alta com biópsia do esôfago (com relato de aspecto endoscópico sugestivo de megaesôfago e gastrite erosiva plana moderada de antro, além de esofagite e gastrite leves ao exame histopatológico), e tomografia de tórax e abdome (que evidenciava esôfago ectasiado em todo o seu comprimento, medindo cerca de 3,2cm em seu maior diâmetro, associado a estreitamento na junção esôfago-gástrica, sem sinais de compressão extrínseca, com resíduo alimentar importante em todo o esôfago e contraste no esôfago fazendo nível hidroaéreo, além de sinais de microaspirações pulmonares recorrentes).

Ao exame inicial se apresentava em regular estado geral, desnutrido, desidratado, acianótico, anictérico, eupneico e sem sinais de irritação meníngea. À ausculta respiratória apresentava MVUA com roncosparsos leves bilaterais (sugestivos de broncoespasmo). O exame físico abdominal era inocente. Sem demais alterações ao exame físico e sinais vitais estavam dentro do padrão de normalidade. Exames laboratoriais colhidos na admissão eram normais. Calendário vacinal completo para a idade. Foi então ofertada dieta líquida para a criança que a aceitou com avidez, mas minutos depois regurgitou todo conteúdo oferecido. Foi decidido então realizar a passagem de uma SNE para garantir dieta enteral, iniciar hidratação venosa, além de salbutamol e corticoide inalatórios. Solicitada

avaliação da cirurgia pediátrica que decidiu, por fim, realizar correção cirúrgica do esôfago. Durante a internação, evoluiu com quadro de tosse produtiva e febre, tendo sido iniciado tratamento empírico com antibioticoterapia devido a presença de sinais de microbroncoaspirações em tomografia de tórax.

Foi então realizada uma esofagocardiomiectomia a Heller com funduplicatura a Nissen para correção esofágica. O paciente evoluiu bem no pós-operatório imediato e iniciou dieta oral líquida no dia seguinte, com boa aceitação. Seguiu evolução de dieta nos dias seguintes, tendo alcançado dieta branda 10 dias após a cirurgia. Recebeu alta no dia seguinte com orientação para acompanhamento ambulatorial no mesmo hospital para reavaliação pós-operatória.

O protocolo de tratamento estabelecido levou em conta a idade do paciente, suas condições físicas e psicológicas e a melhor evidência científica sobre resultados satisfatórios em crianças com acalásia. Neste contexto, pode ser realizada laparoscopia via abdominal com procedimento anti-refluxo se esta tecnologia estiver disponível. Como estava indisponível em nosso serviço, a melhor conduta foi a esofagocardiomiectomia a Heller com funduplicatura a Nissen.

3 DISCUSSÃO

A acalasia é uma doença esofágica neurodegenerativa rara na população pediátrica. A doença é mais infrequente em crianças com menos de 5 anos de idade. A incidência de acalasia na infância é de 0,11 / 100.000 crianças anualmente (WALZER N, 2008 & LEE CW, 2010). No geral, menos de 5% dos pacientes apresentam sintomas abaixo dos 15 anos (HALLAL C, 2012). A doença é mais prevalente em homens e é mais comumente idiopática (FRANKLIN, ASHANTI L, 2014).

As formas primárias ou idiopáticas não têm sua etiologia bem esclarecida. No que se refere à acalásia secundária, ela possui diversas causas: a) genéticas – síndrome de Allgrove; b) degenerativas – doença de Parkinson; c) doença de Chagas; d) pós-funduplicatura; e) decorrentes de processo neoplásico do esôfago (da junção gastroesofágica) (FRANCIS DL, 2010).

Os sintomas mais comuns da acalásia são a disfagia e a regurgitação. A primeira pode ser sentida inicialmente apenas para alimentos sólidos, embora a maioria dos pacientes (70-97%) já apresentem desde o início do quadro disfagia tanto para sólidos quanto para líquidos. Observa-se também outros sintomas como dor torácica, sentida por 40% dos pacientes com acalásia (LAURINO-NETO, 2018). Aproximadamente 60% dos

pacientes apresentam algum grau de emagrecimento quando se faz o diagnóstico, devido a ingestão de menor quantidade de alimentos. As complicações respiratórias são as manifestações extraesofágicas mais comuns da acalásia. Anomalias pulmonares ocorrem em mais da metade dos pacientes, e pode acontecer devido à microaspiração crônica ou compressão traqueal pelo esôfago dilatado (LAURINO-NETO, 2018). No caso relatado, havia disfagia, regurgitação, emagrecimento, e complicações respiratórias provenientes da broncoaspiração.

A investigação diagnóstica usualmente se dá por meio de estudos radiográficos e manometria esofagiana, sendo esta o padrão-ouro. A deglutição de bário tipicamente demonstra uma imagem bico de pássaro ao nível da junção esofagogástrica, esôfago dilatado, aperistalse e velocidade reduzida de esvaziamento do contraste, enquanto a manometria demonstra ausência de peristalse no corpo do esôfago juntamente com relaxamento incompleto do esfíncter esofagiano inferior (VAN LENNEP M et al., 2016).

O exame endoscópico 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. No nosso paciente, observamos, no exame endoscópico, aspecto sugestivo de megaesôfago e gastrite erosiva plana moderada de antro, além de esofagite e gastrite leves ao exame histopatológico. Além de possibilitar a biópsia do esôfago, essencial para exclusão de diagnósticos diferenciais, a endoscopia pode ser usada como recurso terapêutico, como discutiremos adiante.

Classicamente, a dilatação esofágica e a esofagomiectomia por laparotomia têm sido o tratamento de escolha nos últimos 40 anos. 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 (HAMZA AF et al., 1999 & PATTI MG et al., 2001). Há também a possibilidade de tratamento pela injeção de toxina botulínica diretamente sobre o EIE (PATTI MG et al., 2001). 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 cirúrgicos (PATTI MG et al., 2001), motivo pelo qual não utilizamos esse tipo de procedimento.

A dilatação pneumática por balão tem sido defendida por alguns autores (HAMZA AF et al., 1999 & LAN LC et al., 2003), 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 (PATTI MG et al., 2001).

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 (JOLLEY SG et al., 2000 & NAKAJIMA et al., 1999). Essas crianças apresentam bons resultados pós-operatórios, e algumas séries mostram resultados satisfatórios em seguimentos de longo prazo (STIFF GM et al., 1997 & LIU JF et al., 2004).

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 antirefluxo, uma vez que estudos de pHmetria pós-operatórios de miotomias transtorácicas apresentam 60% de refluxo gastroesofágico como complicação (PATTI MG et al., 2001 & ROTHENBERG SS et al., 2001).

A abordagem abdominal laparoscópica permite a realização da miomectomia associada a procedimento antirefluxo; dentre eles, o mais aceito é a fundoplicatura 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 (PATTI MG et al., 2001 & ROTHENBERG SS et al., 2001).

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 generalizada (TOVAR JA et al., 1998).

No caso relatado, optou-se por cardiomiomectomia a Heller por laparotomia e fundoplicatura a Nissen, com boa evolução pós-operatória e alta hospitalar em 10 dias. Pela indisponibilidade de laparoscopia, pela condição clínica do paciente e pelos estudos que demonstram melhor resultado pós-operatório com a cardiomiomectomia a Heller em crianças, optou-se por esta conduta terapêutica.

4 CONCLUSÃO

Dessa forma, é possível concluir que pacientes que apresentam quadro de acalásia são submetidos a uma ampla variedade de exames para terem seu diagnóstico confirmado. Além disso, o atraso do diagnóstico e início do tratamento efetivo podem levar ao surgimento de complicações pulmonares e constitucionais, uma vez que pneumonias e emagrecimento são frequentes devido ao tempo que se leva entre início dos sintomas e diagnóstico. Apesar disso, uma vez estabelecido o diagnóstico, o tratamento, apesar de invasivo, é relativamente simples com um curto período de recuperação pós-operatória.

No entanto, alguns estudos de pHmetria no pós-operatório mostraram que alguns pacientes recuperam parcialmente o peristaltismo esofágico, com ausência de ondas fortes o suficiente para serem efetivas, levando a entender que existe uma dismotilidade esofágica generalizada adicionada a base fisiopatológica da doença.

Vale destacar a importância do tratamento estabelecido, se apresentando resolutivo e permitindo o rápido retorno da criança às suas atividades habituais, além de prevenir a DRGE com o procedimento anti-refluxo.

REFERÊNCIAS

CHUAH SK, Hsu PI, Wu KL, Wu DC, Tai WC, Changchien CS. 2011 update on esophageal achalasia. **World J Gastroenterol** 2012; 18: 1573-1578 [PMID: 22529685 DOI: 10.3748/wjg.v18.i14.1573]

FRANCIS DL, Katzka DA. Achalasia: update on the disease and its treatment. **Gastroenterology**. 2010;139:369-74.

FRANKLIN, Ashanti L.; Petrosyan, Mikael; Kane, Timothy D. Acalasia na infância: uma revisão abrangente da doença, diagnóstico e manejo terapêutico. **World journal of gastrointestinal endoscopy**, v. 6, n. 4, pág. 105, 2014.

HALLAL C, Kieling CO, Nunes DL, Ferreira CT, Peterson G, Barros SG, Arruda CA, Fraga JC, Goldani HA. Diagnosis, misdiagnosis, and associated diseases of achalasia in children and adolescents: a twelve-year single center experience. **Pediatr Surg Int** 2012; 28: 1211-1217 [PMID: 23135808 DOI: 10.1007/s00383-012-3214-3].

HAMZA AF, Awad HA, Hussein O. Cardiac Achalasia in Children. Dilatation or Surgery? **Eur J Pediatr Surg**. 1999;9:299-302

JACKSON CCA, Liu DC. Chapter II. 5 - Achalasia. In: Guandalini S, editor. **Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition**. London: Taylor and Francis; 2004. p. 61-72.

JOLLEY SG, Baron HI. Disorders of esophageal function. In: O' Neill JA. **Pediatric Surgery**. 5th ed. Mosby; 2000.vol 1. p. 997- 1007.

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

LAURINO-NETO, Rafael Melillo et al. Avaliação diagnóstica da acalasia do esôfago: dos sintomas à classificação de Chicago. ABCD. **Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva** (São Paulo), v. 31, 2018.

LEE CW, Kays DW, Chen MK, Islam S. Outcomes of treatment of childhood achalasia. **J Pediatr Surg** 2010; 45: 1173-1177 [PMID: 20620315 DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2010.02.086].

LIU JF, Zhang J, Tian ZQ, Wang QZ, Li BQ, Wang FS, et al. Longterm outcome of esophageal myotomy for achalasia. **World J Gastroenterol**. 2004;10:287-91.

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.

PARK W, Vaezi MF. Etiology and pathogenesis of achalasia: the current understanding. **Am J Gastroenterol** 2005; 100: 1404-1414 [PMID: 15929777].

PATTI MG, Albanese CT, Holcomb III GW, Molena D, Fisichella PM, Perretta S, et al. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. **J Pediatr Surg.** 2001;36:1248-51.

ROTHENBERG SS, Patrick DA, Bealer JF, Chang JHT. Evaluation of minimally invasive approaches to achalasia in children. **J Pediatr Surg.** 2001;36:808-10.

STAVROPOULOS, Stavros N. et al. Diagnóstico e tratamento da acalásia esofágica. **Bmj** , v. 354, 2016.

SOOD M, Rudolph CD. Chapter 21 - Achalasia and Other Motor Disorders. In: Wyllie R, Hyams J, Kay M, editors. **Pediatric Gastrointestinal and Liver Disease**, 3rd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2006. p. 329-33.

STAIANO A, Miele E, Clouse RE, Chapter 11 – Achalasia. In: Guandalini S, editor. **Essential pediatric gastroenterology, hepatology, and nutrition**. New York: McGraw-Hill; 2005. p. 143-51.

STIFF GM, Khan R, Foster ME, Lari J. Long-term results of surgery for childhood achalasia. **J Pediatr Surg.** 1997;32:432-4.

TOVAR JA, Prieto G, Molina M, Arana J. Esophageal function in achalasia: preoperative and postoperative manometric studies. **J Pediatr Surg.** 1998;33:834-8.

VAN LENNEP M, van Wijk MP, Omari TIM, Benninga MA, Sinqendonk MMJ. Clinical management of pediatric achalasia. **Expert Rev Gastroenterol Hepatol.** 2018;12(4):391-404.

WALZER N, Hirano I. **Achalasia. Gastroenterol Clin North Am** 2008; 37: 807 825, viii [PMID: 19028319 DOI: 10.1016/j.gtc.2008.09.002].