

Acalásia do Esófago na Criança

PAULA MOURATO, TERESA NUNES, CRISTINA TRINDADE, FÁTIMA SIMÕES,
CARLOS RODRIGUES, P. MAGALHÃES RAMALHO

*Unidade de Gastroenterologia e Nutrição
Serviço de Pediatria
Hospital de Santa Maria*

Resumo

São apresentados os resultados clínicos, radiográficos, manométricos e terapêuticos em seis doentes com o diagnóstico de «Acalásia do Esófago», com idades compreendidas entre os 4,5 e os 13,5 anos constituindo a casuística da Unidade de Gastroenterologia Pediátrica do Hospital de Santa Maria de 1986 a 1998.

Foram a urgência e a perda ponderal as formas de apresentação mais frequentes.

A forma de apresentação mais frequente foi a regurgitação e a perda ponderal. O atraso diagnóstico em relação ao início da sintomatologia foi de 23 meses e a manometria esofágica foi diagnóstica em todos.

Dois doentes foram tratados cirurgicamente com miotomia de Heller, em três foi realizada a dilatação pneumática e num outro terapêutica médica com nifedipina. Todos se encontram assintomáticos.

A dilatação pneumática parece ser actualmente o melhor método terapêutico desta doença na criança, dependendo da experiência de cada centro. Contudo, outros métodos poderão ser eleitos, nomeadamente a cardiomiectomia por via laparoscópica.

Palavras-Chave: Acalásia; manometria; miotomia de Heller; cardiomiectomia laparoscópica.

Summary

Achalasia of the Cardia in Children

Between 1986 and 1998, six patients with eosophageal achalasia were followed up by the Pediatric Gastroenterology Unit at the Santa Maria Hospital.

Clinical, radiological and manometric presentation as well as results of treatment are presented.

Gastroesophageal reflux and weight loss were the symptoms most commonly found.

The average time between onset of initial symptoms and diagnostic was 23 months. Oesophageal manometry was diagnostic in all cases.

Correspondência: Paula Mourato
Unidade de Gastroenterologia e Nutrição
Hospital de Santa Maria
Av. Egas Moniz
1600 Lisboa

Aceite para publicação em 12/06/2001.
Entregue para publicação em 05/07/2000.

Three patients underwent pneumatic dilatation, two were treated surgically with Heller's myotomy and one case was treated with oral nifedipine.

At present all patients are asymptomatic.

Pneumatic dilatation appears to be the best treatment method in children, but is dependent on the experience of each centre.

Other methods could be considered as possible treatment options, namely laparoscopic cardiomyotomy.

Key-Words: Achalasia; manometry; Heller's myotomy; laparoscopic cardiomyotomy.

Introdução

A Acalásia é uma doença motora do esófago, caracterizada por:

(1) Obstrução funcional da junção gastroesofágica secundária a um aumento da pressão em repouso do esfíncter esofágico inferior (EEI), (2) relaxamento incompleto deste esfíncter com a deglutição e (3) ausência de peristalse eficaz do corpo do esófago, sendo este último critério fundamental para o diagnóstico ⁽¹⁾.

Sendo uma situação rara na criança, com uma incidência de 1 caso em 10000 e em que menos de 5% manifestam sintomas antes dos 15 anos de idade, é excepcional no 1.º ano de vida, não parecendo haver predomínio em qualquer dos sexos.

Apesar da etiologia se manter desconhecida, várias teorias têm sido propostas no sentido de esclarecer a causa desta doença que para alguns teria transmissão autossómica recessiva ⁽²⁾, enquanto outros evocam um agente infeccioso com potencial neuropático, como sucede na Doença de Chagas.

Histologicamente têm sido descritas diversas alterações ao nível do esófago, principalmente nos 2/3 distais, tais como a ausência ou degeneração das células ganglionares e ramos eferentes motores vagais assim como os gânglios do plexo de Auerbach.

Verifica-se igualmente que o VIP (Vasoactive Intestinal Peptide), considerado o neurotransmissor inibitório

principal responsável pelo relaxamento do EEI, se encontra muito reduzido nos doentes com Acalásia⁽³⁾.

O objectivo deste trabalho é resumir a experiência da nossa Unidade e discutir as actuais orientações e abordagens terapêuticas nesta situação.

Material e Métodos

Doentes

Os seis doentes que estiveram internados na Unidade de Gastroenterologia Pediátrica entre 1986 a 1998 eram de raça caucasiana, sendo três do sexo masculino e três do sexo feminino. A média de idades na altura do diagnóstico foi de 8,75 anos (intervalo: 4,5-13,5 anos) quadro 1. Em nenhum deles foi referida história familiar de Acalásia e o diagnóstico foi em todos confirmado por manometria.

QUADRO 1

Sexo (M/F)	3/3
Idade (média) de início dos sintomas	2-13 A (6,8)
Idade (média) do diagnóstico	4,5-13,5 A (8,75)
Sintomas de apresentação	
Regurgitação	4/6
Perda ponderal	4/6
Tosse	3/6
Disfagia	2/6
Vómitos	2/6
Pieira recorrente	1/6

Dados clínicos

As formas de apresentação clínica estão resumidas no quadro 1.

O intervalo médio entre o aparecimento dos sintomas e o diagnóstico foi de 23 meses (variação: 6 meses a 3 anos); três doentes estiveram sintomáticos e sem diagnóstico durante 3 anos. O início dos sintomas variou entre os 2 e os 13 anos.

O sintoma inicial de apresentação foi a regurgitação em quatro doentes e a disfagia em dois, tendo ocorrido perda ponderal em quatro doentes. Foram referidas em três doentes queixas respiratórias nomeadamente tosse e num deles pieira recorrente.

Exames diagnósticos:

Todos os doentes efectuaram trânsito esofagográfico, estudos de motilidade esofágica e endoscopia digestiva alta.

Procedimentos terapêuticos: (Quadro 2)

Os dois primeiros doentes foram submetidos (em 1986 e 1988) a cirurgia-cardiomiectomia de Heller com técnica antirrefluxo (hemivalva anterior). Em três foi utilizada a nifedipina: em dois de uma forma transitória e prévia a outros procedimentos terapêuticos e num outro a única terapêutica utilizada. As dilatações com balão pneumático foram efectuadas no Serviço de Gastroenterologia do Hospital de Santa Maria. O balão pneumático foi colocado no esfíncter esofágico inferior e insuflado sob controlo fluoroscópico tendo sido posteriormente realizadas radiografias simples de tórax para exclusão de pneumomediastino, complicação que pode surgir após este procedimento.

QUADRO 2

Doente	I	II	III	IV	V	VI
Início sintomas (anos)	5	4	2	13	7	10
Idade diagnóstico (anos)	8	4,5	5	13,5	8,5	13
Terapêutica (data)	Cirurgia (1986)	Nifedipina Cirurgia (1988)	Nifedipina	Nifedipina Dilatação (3 em 1996)	Dilatação (10/97)	Dilatação (5/98)
Evolução	Assintom.	Disfagia	Vómitos	Assintom.	Assintom.	Assintom.
Follow-up (anos)	13	11	6	3	2	1,5

Resultados

Do ponto de vista radiológico, no trânsito esofagográfico foi observada em todos os doentes a típica imagem em «bico de lápis». Manometricamente foi registado também em todos, um aumento da pressão em repouso do esfíncter esofágico inferior com ausência de relaxamento à deglutição.

Os seis doentes foram submetidos a endoscopia digestiva alta, que mostrou estase esofágica.

Dos dois doentes que foram submetidos a cirurgia, um está assintomático 13 anos após a intervenção e o outro 2 anos depois efectuou dilatação com balão pneumático por estenose pós-cirúrgica, apresentando por vezes disfagia ocasional.

Os três doentes que foram submetidos a dilatação com balão pneumático, estão assintomáticos. Um deles necessitou de três sessões durante um período de quatro meses permanecendo sem queixas desde há três anos. Os outros dois doentes encontram-se igualmente sem referir queixas após uma sessão de dilatação com balão pneumático. O período de seguimento é de 2 anos e 18 meses

respectivamente. Nenhum dos doentes apresentou complicações imediatas inerentes ao procedimento.

Um doente efectuou terapêutica exclusivamente com nifedipina. Apresentava vômitos ocasionais e abandonou a consulta há quatro anos. Duas outras crianças efectuaram também nifedipina previamente à cirurgia e à dilatação.

Discussão

Nas crianças estudadas, o intervalo médio entre o início dos sintomas e o diagnóstico foi prolongado – 23 meses, o que está de acordo com outras séries ^(4, 5, 6). A disfagia, sintoma referido como sendo o mais importante, foi apenas referido em dois doentes, talvez por ser um sintoma difícil de verbalizar.

A regurgitação e a perda ponderal foram os sintomas iniciais em quatro doentes. A tosse foi igualmente referida em três e a pieira num outro, induzindo a um diagnóstico inicial de doença respiratória.

Os nossos achados coincidem com os resultados de uma das maiores séries baseada em estudos multicêntricos e abrangendo um total de 175 doentes que iniciaram a doença antes dos 15 anos de idade tendo sido os sintomas de apresentação mais comuns a regurgitação de alimentos (83%) e a disfagia (71%), seguidos de atraso estatura-ponderal (54%), sintomas respiratórios (41%) e dor torácica (26%).

O tratamento ideal mantém-se controverso. Tem como objectivo reduzir a resistência da junção gastroesofágica de forma a diminuir a pressão do EEI ⁽⁷⁾.

Médicos e cirurgiões concordam no papel limitado das drogas no tratamento da Acalásia. A nifedipina oral ⁽⁸⁾, actua diminuindo a pressão do EEI, sendo sugerida por vários autores como abordagem terapêutica inicial. Injeções locais de toxina botulínica ⁽⁹⁾ – um potente inibidor da acetilcolina, também reduz o tónus do EEI, sendo instituída por outros. Contudo, os seus benefícios são

transitórios e reservados a doentes que não sejam candidatos a outras formas de tratamento. Nos dois primeiros doentes foi utilizada a terapêutica cirúrgica com bons resultados.

Com o aperfeiçoamento da técnica de dilatação esofágica ^(10, 11) elegêmo-la como terapêutica inicial, deixando de indicar a cirurgia não laparoscópica como efectuámos nos primeiros casos. No entanto, com os progressos havidos em cirurgia laparoscópica ⁽¹²⁾ é previsível que venha a ser este método indicado *ab initio* ou após tentativa inicial com dilatação pneumática.

Bibliografia

1. Cohen S. Motor disorders of the esophagus. *New Engl J Med* 1979; 301: 184-92.
2. Allgrove J. Familial glucocorticoid deficiency with Achalasia of the cardia and deficient tear production. *Lancet* 1987; 1: 284-6.
3. Cohen S, Fisher R, Tuch A. The site of denervation in Achalasia. *Gut* 1972; 13: 556-8.
4. Rodrigues C, Sasseti L, Silva A, Ribeiro MJ, Moreira Silva J. Acalásia na criança – dois casos clínicos. *Rev Port Ped* 1990; 22: 131-5.
5. Besquit WE, Erle A. Achalasia diagnosis, management and clinical course in 16 children. *Pediatrics* 1983; 71: 445-9.
6. Meyers NA, Jollen S, Taylor R. Achalasia of the Cardia in children. A worldwide survey. *Journ Ped Surg* 1994; 10: 1375-9.
7. Vantrappen G, Hellemans J. Treatment of Achalasia and related motor disorders. *Gastroenterol* 1980; 79: 144-54.
8. Bartolotti M, Labó G. Clinical and manometric effects of nifedipine in patients with esophageal achalasia. *Gastroenterol* 1981; 80: 39-44.
9. Pasriche PJ, Rai R, Kaloos AN. Botulinum toxin for Achalasia: long-term outcome and prediction of response. *Gastroenterol* 1996; 110(5): 1410-5.
10. Nakayama D, O'Neal Jr. Pneumatic dilatation and operative treatment of Achalasia in children. *J Ped Surg* 1987; 22: 619-22.
11. Perisic VN, Scepanovic D, Radlovic D. Nonoperative treatment of Achalasia in children. *J Ped Gast Nut* 1996; 22: 45-7.
12. Robinson RJ, Mayberry JF. Achalasia: the debate continues. *Am J Gastroenterol* 1995; 90(8): 1204-5.