ANÁLISE DA TERAPÊUTICA CIRÚRGICA DA ACALÁSIA IDIOPÁTICA DO ESÔFAGO

Surgical treatment analysis of idiopathic esophageal achalasia

José Luis Braga de AQUINO, Marcelo Manzano SAID, Douglas Rizzanti PEREIRA, Paula Casals do AMARAL, Juliana Carolina Alves LIMA, Vânia Aparecida LEANDRO-MERHI

ABSTRACT - Background: Idiopathic esophageal achalasia is an inflammatory disease of unknown origin, characterized by aperistalsis of the esophageal body and failure of the lower esophageal sphincter in response to swallowing, with consequent dysphagia. Aim: To demonstrate the results of surgical therapy in these patients, evaluating the occurred local and systemic complications. Methods: Were studied retrospectively 32 patients, 22 of whom presented non-advanced stage of the disease (Stage I/II) and 10 with advanced disease (Stage III/IV). All of them had the clinical conditions to be submitted to surgery. The diagnoses were done by clinical, endoscopic, cardiological, radiological and esophageal manometry analysis. Pre-surgical evaluation was done with a questionnaire based on the most predisposing factors in the development of the disease and the surgical indication was based on the stage of the disease. Results: The patients with non-advanced stages were submitted to cardiomiotomy with fundoplication, wherein in the post-surgical early assessment, only one (4,4%) presented pulmonary infection, but had a good outcome. In patients with advanced disease, seven were submitted to esophageal mucosectomy preserving the muscular layer, wherein one patient (14,2%) presented dehiscence of gastric cervical esophagus anastomosis as well as pulmonary infection; all of these complications were resolved with proper specific treatment; the other three patients with advanced stage were submitted to transmediastinal esophagectomy; two of them presented hydro pneumothorax with good evolution, and one of them also presented fistula of the cervical esofagogástrica anastomosis, but with spontaneous healing after conservative treatment and nutritional support. The two patients with fistula of the cervical anastomosis progressed to stenosis, with good results after endoscopic dilations. In the medium and long term assessment done in 23 patients, all of them reported improvement in life quality, return to swallowing.

Conclusion: The strategy proposed for the surgical treatment of idiopathic esophageal achalasia according to the stages of the disease was of great value, due to post-surgical low morbidity complications and proper recovery of swallowing.
INTRODUÇÃO

A acalásia idiopática do esôfago (AIE) é doença inflamatória de causa desconhecida, caracterizada por aperistalse do corpo do esôfago e falha do relaxamento do esfíncter esofágico inferior em resposta às deglutições, com consequente disfagia; seu portador pode evoluir para a desnutrição.16,22,29

Dentre as principais causas são relatadas a lesão por agente tóxico por exposição prolongada a agentes químicos potentes - os mais referidos são os herbicidas;2,14,22,29 doença autoimune, como as colagenoses10,11,16; infecções virais prévias em especial as da infância, como varicela, caxumba, sarampo e herpes vírus tipo11,12; histórico familiar com esta afecção27,36; fator emocional com uso contínuo de medicamentos principalmente psiquiátricos;26 uso prolongado de tabaco e etilismo.2,10,19

Alguns estudos demonstraram que, comparativamente entre a acalásia idiopática e a de origem chagásica, há semelhanças e diferenças. Em relação à destruição do plexo nervoso intramural do esôfago, apesar de não haver consenso, ela é considerada semelhante nas duas afecções neurogênica e idiopática. Em relação ao megacólon, a exclusão de cardiopatia e sorologias negativas para o Trypanosoma cruzi é considerada semelhante nas duas afecções.
RESULTADOS

Na avaliação precoce até 30 dias de pós-operatório, os pacientes submetidos a cardiomiotomia não apresentaram nenhuma complicação local, tendo iniciado dieta oral progressiva a partir do 2º dia sem boa aceitação; um (4,0%) apresentou infecção pulmonar com boa evolução clinicamente.

Dos três pacientes submetidos à esofagectomia transmediastinal, dois evoluíram com hidropneumotorax com boa evolução após drenagem de tórax; um também apresentou fistula à anastomose esofagogástrica cervical no 5º dia de pós-operatório, com boa evolução conservadora e suporte nutricional jejunitomia até o 21º dia; neste paciente, por não haver evidência clinicamente de fistula digestiva cervical, foi realizada intervenção cirúrgica, com boa evolução clinicamente. Os dois pacientes que apresentaram fistula cervical pelas desciências cervicais, evoluíram com estenoses entre o 29º e 47º dia de pós-operatório. Foram submetidos de quatro a sete sessões de dilatações endoscópicas com bom resultado.

Os outros sete pacientes com acalasia graus III/IV - seis submetidos à mucosectomia esfágica e um à esofagectomia transmediastinal –, não apresentaram qualquer complicação seja sistêmica ou local; iniciaram dieta oral progressiva a partir do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste; foi então introduzida dieta oral progressiva. Outra complicação que este paciente apresentou foi infecção pulmonar no 5º dia da 2ª intervenção cirúrgica, com boa evolução clinicamente. Os dois pacientes que apresentaram fistula cervical pelas desciências cervicais, evoluíram com estenoses entre o 29º e 47º dia de pós-operatório. Foram submetidos de quatro a sete sessões de dilatações endoscópicas com bom resultado.

Os outros sete pacientes com acalasia graus III/IV - seis submetidos à mucosectomia esfágica e um à esofagectomia transmediastinal –, não apresentaram qualquer complicação seja sistêmica ou local; iniciaram dieta oral progressiva a partir do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste na anastomose cervical.

Na avaliação a médio e longo prazo - entre seis meses a 18 anos (média 7,6 anos) de pós-operatório - realizada em 15 pacientes submetidos à cardiomiotomia, houve referência de boa qualidade de vida devido à boa deglutuição para sólidos.

Neste mesmo prazo, também foram avaliados oito pacientes com doença avançada submetidos à esofagectomia ou mucosectomia esfágica e referiram também boa deglutuição e retorno às suas atividades habituais; três deles entretanto referiram regurgitâncias intermitentes, mas sem comprometer a qualidade de vida.

DISCUSSÃO

Apesar de serem aventados vários fatores para causa da AIE, a alteração básica é defeito neuromuscular; porém, o lugar de origem e o seu mecanismo de falência, permanece ainda bastante discutível. Tem sido demonstradas alterações tanto no sistema nervoso intrínseco como extrínseco do esófago, além de anormalidades no número de neurônios em ganglionares intramurais. Estudos histológicos mostram lesões nos plexos intramurais do esófago, tornando-se mais grave a medida que a doença progride. Estas alterações são mais prevalentes no corpo do esófago, ocorrendo desde infiltrado inflamatório mononuclear no plexo de Auerbach até total substituição das células ganglionares intramurais por tecido fibroso.

Mais recentemente tem sido demonstrado na fisiopatologia da AIE a importância da inflamação prévia do plexo nervoso mientérico do esófago, consequente a vários fatores e que poderia levar à posterior resposta autoimune crônica nas pessoas com maior predisposição genética destruindo inervação esfágica. Talvez isto explique o potencial diagnóstico da AIE nos pacientes deste estudo, pois vários relataram nos seus antecedentes um ou mais fatores que poderiam predispor à inflamação prévia do plexo nervoso intramural do esófago, como contato prolongado com agentes químicos, uso de medicação psiquiátrica, doenças virais prévias, hábito de fumar e etilismo por longa data. Tais fatores já foram bem estudados por outros autores.

A semelhança da acalasia idiopática do esófago com a esofagopatia de causa chagásica do ponto de vista de sintomas, achados radiológicos e estudos histopatológicos é muito grande, tornando as duas afeções praticamente idênticas no Brasil, fica, então, difícil diagnosticar a AIE. Em outros continentes como na América do Norte, Europa e Ásia em que ela é encontrada com relação frequência, não existe a doença de Chagas.

Os achados radiológicos são semelhantes aos do megaesófago chagásico, mas neste último há maior prevalência as formas mais avançadas. Embora não tenha nenhuma significância estatística devido à amostra estudada não ser tão relevante, houve predominância das formas não avançadas presentes em 68,7% dos pacientes desta casuística. Pelo fato das formas não avançadas serem mais prevalentes na AIE, têm como consequência menor duração do tempo de disfagia em relação à doença chagásica. Oliveira et al, mostraram que a média do tempo de disfagia nos chagásicos do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste; foi então introduzida dieta oral progressiva. Outra complicação que este paciente apresentou foi infecção pulmonar no 5º dia da 2ª intervenção cirúrgica, com boa evolução clinicamente. Os dois pacientes que apresentaram fistula cervical pelas desciências cervicais, evoluíram com estenoses entre o 29º e 47º dia de pós-operatório. Foram submetidos de quatro a sete sessões de dilatações endoscópicas com bom resultado.

Os outros sete pacientes com acalasia graus III/IV - seis submetidos à mucosectomia esfágica e um à esofagectomia transmediastinal –, não apresentaram qualquer complicação seja sistêmica ou local; iniciaram dieta oral progressiva a partir do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste na anastomose cervical.

Na avaliação a médio e longo prazo - entre seis meses a 18 anos (média 7,6 anos) de pós-operatório - realizada em 15 pacientes submetidos à cardiomiotomia, houve referência de boa qualidade de vida devido à boa deglutuição para sólidos.

Neste mesmo prazo, também foram avaliados oito pacientes com doença avançada submetidos à esofagectomia ou mucosectomia esfágica e referiram também boa deglutuição e retorno às suas atividades habituais; três deles entretanto referiram regurgitâncias intermitentes, mas sem comprometer a qualidade de vida.

Discussão

Apesar de serem aventados vários fatores para causa da AIE, a alteração básica é defeito neuromuscular; porém, o lugar de origem e o seu mecanismo de falência, permanece ainda bastante discutível. Tem sido demonstradas alterações tanto no sistema nervoso intrínseco como extrínseco do esófago, além de anormalidades no número de neurônios em ganglionares intramurais. Estudos histológicos mostram lesões nos plexos intramurais do esófago, tornando-se mais grave a medida que a doença progride. Estas alterações são mais prevalentes no corpo do esófago, ocorrendo desde infiltrado inflamatório mononuclear no plexo de Auerbach até total substituição das células ganglionares intramurais por tecido fibroso.

Mais recentemente tem sido demonstrado na fisiopatologia da AIE a importância da inflamação prévia do plexo nervoso mientérico do esófago, consequente a vários fatores e que poderia levar à posterior resposta autoimune crônica nas pessoas com maior predisposição genética destruindo inervação esfágica. Talvez isto explique o potencial diagnóstico da AIE nos pacientes deste estudo, pois vários relataram nos seus antecedentes um ou mais fatores que poderiam predispor à inflamação prévia do plexo nervoso intramural do esófago, como contato prolongado com agentes químicos, uso de medicação psiquiátrica, doenças virais prévias, hábito de fumar e etilismo por longa data. Tais fatores já foram bem estudados por outros autores.

A semelhança da acalasia idiopática do esófago com a esofagopatia de causa chagásica do ponto de vista de sintomas, achados radiológicos e estudos histopatológicos é muito grande, tornando as duas afeções praticamente idênticas no Brasil, fica, então, difícil diagnosticar a AIE. Em outros continentes como na América do Norte, Europa e Ásia em que ela é encontrada com relação frequência, não existe a doença de Chagas.

Os achados radiológicos são semelhantes aos do megaesófago chagásico, mas neste último há maior prevalência as formas mais avançadas. Embora não tenha nenhuma significância estatística devido à amostra estudada não ser tão relevante, houve predominância das formas não avançadas presentes em 68,7% dos pacientes desta casuística. Pelo fato das formas não avançadas serem mais prevalentes na AIE, têm como consequência menor duração do tempo de disfagia em relação à doença chagásica. Oliveira et al, mostraram que a média do tempo de disfagia nos chagásicos do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste; foi então introduzida dieta oral progressiva. Outra complicação que este paciente apresentou foi infecção pulmonar no 5º dia da 2ª intervenção cirúrgica, com boa evolução clinicamente. Os dois pacientes que apresentaram fistula cervical pelas desciências cervicais, evoluíram com estenoses entre o 29º e 47º dia de pós-operatório. Foram submetidos de quatro a sete sessões de dilatações endoscópicas com bom resultado.

Os outros sete pacientes com acalasia graus III/IV - seis submetidos à mucosectomia esfágica e um à esofagectomia transmediastinal –, não apresentaram qualquer complicação seja sistêmica ou local; iniciaram dieta oral progressiva a partir do 7º dia, após o estudo contrastado não ter evidenciado nenhum vasoamento de contraste na anastomose cervical.

Na avaliação a médio e longo prazo - entre seis meses a 18 anos (média 7,6 anos) de pós-operatório - realizada em 15 pacientes submetidos à cardiomiotomia, houve referência de boa qualidade de vida devido à boa deglutuição para sólidos.

Neste mesmo prazo, também foram avaliados oito pacientes com doença avançada submetidos à esofagectomia ou mucosectomia esfágica e referiram também boa deglutuição e retorno às suas atividades habituais; três deles entretanto referiram regurgitâncias intermitentes, mas sem comprometer a qualidade de vida.
satisfeitos com o ato cirúrgico, pois, além de retornarem às suas atividades habituais, também apresentaram deglutição normal e boa qualidade de vida.

Já na doença avançada seja grau III e principalmente grau IV, como no megaesôfago chagásico, a preferência tem sido pela esofagostomia, por se atuar diretamente na fisiopatologia da afeição; a técnica por via transmediastinal preconizada por Pinotti" foi a mais utilizada. Entretanto, em análise mais crítica, demonstrou-se que esta técnica não é isenta de complicações. Dentre elas destaca-se as pleuremediastiniais traduzidas por hemomediastino e hemopneumotórax, com maior morbidade no pós-operatório. Isto pode ocorrer, já que o megaesôfago avançado por apresentar periesofagite, faz com que este órgão fique aderido às estruturas nobres do mediasteno e, assim, durante a disseccão pode predispor lesões. Isto faz com que Aquino propusesse a técnica da mucosectomia esofágica com conservação da túnica muscular e transposição do estômago por dentro da túnica muscular do esôfago para reconstrução do trânsito digestivo e anastomose do estômago com o coto do esôfago cervical. Com isto demonstrou em pacientes com megaesôfago chagásico avançado, tanto na avaliação precoce como na tardia, menor índice de complicações em relação à esofagostomia transmediastinal sem toracotomia, por não manipular o mediasteno durante a disseccão do esôfago. Devido aos bons resultados obtidos com a mucosectomia esofágica em pacientes com megaesôfago avançado de origem chagásica, fez com que preconizasse também este procedimento nos sete pacientes deste estudo com AIE de grau avançado. Apesar dos resultados serem pouco significativos devido à pequena casuística, a mucosectomia esofágica parece ser adequada, pois nenhum dos pacientes apresentou complicações pleuremediastiniais; um deles evoluiu com fistula ao nível da anastomose esofagogástrica e também infecção pulmonar, com tratamento precoce adequado levando à cura; já dois dos três pacientes que foram submetidos à esofagostomia transmediastinal apresentaram complicações pleurais.

Assim, como a AIE se confunde com o megaesôfago chagásico, na grande maioria das vezes torna-se difícil identificar seus portadores. Alguns antecedentes presentes na história pregressa e os critérios utilizados para identificar casos de AIE já citados, parecem bem lógicos para excluir a esofagopatia de origem chagásica. A introdução de novas técnicas sorológicas com elevada sensibilidade para a esofagopatia de origem chagásica, poderá permitir a exclusão de diagnóstico da doença de Chagas, e facilitar a identificação dos portadores de AIE no meio nacional.

CONCLUSÃO

O tratamento cirúrgico proposto da acalásia idiopática do esôfago de acordo com grau da doença foi de grande valia, devido às complicações pós-operatórias presentes serem de baixa morbidade, além de proporcionar retorno adequado da deglutição.

REFERÊNCIAS

1. Abid S, Champion G, Richter JE, Mclevein R, Slaughter RL, Koeller RE. Treatment of achalasia: the best of both worlds. Am J Gastroenterol 1994;89: 799-86
2. Andreollo NA, Lopes LR, Brandalise NA, Leonardi LS. Acalasia idiopática do esôfago. Análise de 25 casos. Gastroenterol Endosc Dig. 1996;15(5): 151-155
3. Aquino JLB, Said M M, Fernandes P Avaliação tardia da mucosectomia esofágica com conservação da túnica muscular em pacientes com megaesôfago avançado, Rev Col Bras Cir 2007; 34(1): 19-25
4. Aquino JLB, Reis JAN, Muraro COM, Camargo JGT. Mucosectomia esofágica no tratamento do megaesôfago idiopático avançado: Análise de 60 casos. Rev Col Bras Cir 2000;23:109-116
5. Aquino JLB, Said MM, Merhi LVA, Ischione L, Ramos JF, Guimaraes DM. Análise das complicações da esofagostomia transmediastinal no tratamento cirúrgico do megaesôfago avançado. ABCD Arq Bras Cir Dig 2011; 24(1):20-24
6. Aquino JLB. Terapêutica cirúrgica do megaesôfago avançado pela mucosectomia com conservação da túnica muscular. Tese de Doutorado. Campinas. Faculdade de Ciências Médicas. UNICAMP 1996
7. Bœckxstaens GE, Vanesse V. Desvarannes SB, Chassalde S, Constantini M, Cuttita A. Pneumatic dilatation versus laparoscopic Heller’s myotomy for idiopathic achalasia. European achalasia Trial Investigators N Engl Med 2003;348(20):1808-1816
8. Brandalise NA, Andreollo NA, Leonardi LS. Carcinoma associado a megaesôfago chagásico. Rev Col Bras Cir 1985;12:196-201
9. Ceneviva R, Ferreira SR, Santos JS. Alterações cronológicas dos perfil do paciente e da modalidade de tratamento cirúrgico do megaesôfago idiopático. Acta Cir Bras 2002;17(3): 125-128
10. Dantas RO. Comparação entre acalasia idiopática e acalasia consequente a Doença de Chagas: revisão. Arq Gastroenterol 2003;40(2): 34-39
11. Dhamija R, Than K, Pattick SJ, Benrooch É, Lennon, VN. Serologic Profiles aing the diagnosis of Automimune Gastrointestinal dysmotility. Clin GastroEnterol Hepatol 2008;23: 435-441
12. Earlham RJ. Gastrointestinal aspects of Chagas’ disease. Dig Dis Sci 1972;17: 559-565
13. Facco M, Brun P, Baesso, I. T. Cells in the Myenteric Plexus of Achalasia patients show a skewed TCR Repertoire and React to HSV -1 Antigens. Am J Gastroenterol. 2008;12:24-29
14. Farrok F, Vaezi MF. Idiopathic(primary) achalasia. J Rare Dis. 2007; 26(2): 38-45
15. Herbell FAM, Del Grande JE, Lourenço LG, Mansur NS, Haddad C. Resultados tardios da operação de Heller associada a fundoplicatura no tratamento do megaesôfago: análise de 83 casos. Rev Assoc Med Bras 1999;45:17-22
16. Herbell FAM, Oliveira DRC F, Del Grande JC. Are idiopathic and chagasic achalasia two different diseases? Dig Dis Sciences 2004;49:353-360
17. Kaa TK, Waldron R, Ashrat, MS. Familial infantile esophageal achalasia. Arch Child 1991; 66:1335-1334
18. Lopes LR. Resultados imediatos e tardios do tratamento cirúrgico do megaesôfago não avançado pela técnica de HELLER-PINOTTI: Laparotomia versus Laparoscopia. Tese de Livre-Docência. Campinas. Faculdade de Ciências Médicas da UNICAMP 2008
19. Oliveira GC, Lopes LR, Andreollo NA, Brandalise NA, Leonardi LS. O megaesôfago tratado cirurgicamente perfil epidemiológico dos pacientes operados no Hospital das Clínicas da Universidade Estadual de Campinas entre 1989 e 2005. Rev Soc Bras. Med Trop. 2008; 41(2):183-188
20. Orringer MB, Marshall L, Chang, AL, Lee, J, Pickens A, Lau C. Two thousand transhiatal esofagomyotomies, Changing trends,lessons learned. Ann Surg. 2007;24:363-367
21. Ortiz ON, Gonzalez MM, Dehesa VM, Moran V S. Clinical and manometric findings on elderly patient with achalasia. Rev Gastroenterol Med. 2011;7(3): 231-236
22. Park W, Vaez M. Etiology and pathogenesis of acalasia: the current understanding. Am J Gastroenterol. 2005; 100: 1404-1414
23. Parkman HP, Reynolds JC, Ouyang A, Rosato EF, Eisenberg JM, Cohen S. Pneumatic dilatation or esophagomyotomy in treatment for idiopathic achalasia: clinical outcomes and cost analysis. Dig Dis Sci 1999;38:75-81
24. PINOTTI HW. Esophagectomy subtotal por túnel transmediastinal sem toracotomia. Rev Ass Med Bras 1977; 23:395-398
25. Rezende JM, Laurer KM, Oliveira AR. Aspectos clínicos e radiológicos da AIE no meio nacional
26. Richards WO, Torquati A., Holzman M. Heller myotomy versus Heller with Dor fundoplication for Achalasia: a prospective randomized double-blind clinical trial Ann Surg 2004; 240(3): 412-415
27. Savojardo D, Mangano M. F. Etiology and pathogenesis of acalasia: the current understanding. Am J Gastroenterol. 2008;12:24-29
28. Savojardo D, Mangano M. F. Etiology and pathogenesis of acalasia: the current understanding. Am J Gastroenterol. 2008;12:24-29
29. Villanacc V, Annese V, Cuttita A, Fisogn S, Scaramuzz G, DE SANTO A. An
30. Zilberstein B, Declava R, Gabriel AG, Gama Rodrigues JJ. Congenital achalasia: facts and fantasies. Diseases of the Esophagus 2005;18(5): 355-357