ISSN: 2594-6153

Tratamento do Megaesôfago Idiopático em Pediatria

Karen Ferreira Patella[1,2], Leonan Tavares Galvão[2], José Francisco de Mattos Farah[2]

[1]Universidade Santa Cecília – Programa de Pós Graduação Mestrado em Direito da Saúde
[2]Instituto de Assistência Médica do Servidor Público Estadual - Serviço de Cirurgia Pediátrica

E-mail:kapatella@hotmail.com

Resumo: A acalásia do esôfago, rara em crianças e adolescentes, caracteriza-se por aperistaltismo do esôfago e inadequado relaxamento do esfíncter esofágico inferior. A sintomatologia principal consiste em regurgitação, vômitos alimentares, disfagia e perda ponderal. O padrão ouro para diagnóstico é a manometria esofágica. Existem diversas técnicas terapêuticas indicadas para o tratamento, desde as menos invasivas, até as cirúrgicas. Esta pesquisa objetiva apresentar os diferentes tipos de tratamento para o megaesôfago idiopático em pediatria.

Palavras chave: Acalasia; Megaesôfago idiopático;Tratamento.

Treatment of Idiopathic Megaesophagus in Pediatrics

Abstract: Esophageal achalasia, which is rare in children and adolescents, is characterized by esophageal aperistaltism and inadequate lower esophageal sphincter relaxation. The main symptoms are regurgitation, vomiting, dysphagia and weight loss. The gold standard for diagnosis is esophageal manometry. There are several therapeutic techniques indicated for treatment from the teast invasive to surgical ones. This research aims to present the different types of treatment for idiophatic megaesophagus in pedatrics.

Keywords: Acalasia; Idiopatic megaesophagus;Treatment.

Introdução

A acalásia do esôfago constituía, no passado, verdadeiro enigma para a medicina, e numerosas teorias foram aventadas para explicá-la. A denominação de acalásia foi adotada em substituição à de cardiospasmo a partir do trabalho clássico de Hertz, de 1914/1915, em razão de não haver espasmo da cárdia, e sim falta de relaxamento do esfíncter inferior do esôfago às deglutições (do grego *a*, negação + *chálasis,* relaxamento).

A denominação megaesôfago é usada no Brasil desde a década de 1930 para nomear especificamente a esofagopatia endêmica de etiologia chagásica, popularmente conhecida como mal de engasgo. A acalásia de esôfago é uma desordem motora do sistema nervoso entérico, caracterizada pela degeneração seletiva dos neurônios inibitórios mioentéricos que inervam o corpo esofagiano e o esfíncter esofagiano inferior EIE. O desequilíbrio entre

neurônios inibitórios e excitatórios gera uma falha no relaxamento do esfíncter durante a deglutição e a perda progressiva da peristalse do corpo do esôfago, causando uma dificuldade de passagem do alimento pela transição esofagogástrica e gerando graus variáveis de dilatação do esôfago amontante [1].

As formas primárias ou idiopáticas não têm sua etiologia bem esclarecida. Alguns estudos de anatomia patológica demonstram a redução de neurônios no plexo mioentérico de pacientes com acalásia.

Várias pesquisas em fisiologia concluem que existe um desequilíbrio entre os elementos excitatórios e inibitórios do sistema nervoso entérico. 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-fundoplicatura; e) decorrentes de processo neoplásico do esôfago (da junção gastroesofágica) [2]. A acalásia idiopática é pouco frequente, incidindo em 1 para 100 mil habitantes [2]. Em crianças, é mais rara, apresentando-se na faixa de 0,11 casos para 100 mil. Não há predileção por sexo [3].

Os sintomas nos adolescentes assemelham-se aos dos adultos, com disfagia para sólidos e posteriormente líquidos e regurgitação, logo após a refeição ou durante o sono [4]. Pode ocorrer perda ponderal, dor retroesternal e pirose [5]. O diagnóstico é feito com base na história clínica, que gera a solicitação de exames subsidiários para a investigação. O padrão ouro para diagnóstico é a manometria esofágica.

A escolha do tratamento depende da idade, da comorbidade e da preferência do paciente em relação ao procedimento [6].

Objetivo

A presente pesquisa tem como objetivo apresentar os diferentes tipos de tratamento para o megaesôfago idiopático na infância.

Método

A pesquisa caracteriza-se como bibliográfica, com utilização de livros e artigos científicos em formato físico e virtual.

Discussão

Até o século XIX, o único tratamento empregado para o megaesôfago era o cirúrgico, com a realização de gastrostomia, a fim de alimentar o doente, nos casos de desnutrição grave [7].

Somente após a aquisição de conhecimentos científicos sobre a patogênese e a fisiopatologia da acalásia, o tratamento cirúrgico alcançou o estágio atual e, hoje, a cardiomiotomia com algum tipo de fundoplicatura parcial é a operação mais indicada para os casos não avançados de megaesôfago. Quando há grande dilatação e alongamento do esôfago, ainda não há consenso entre os cirurgiões sobre a melhor conduta cirúrgica a ser adotada [7].

Os tratamentos medicamentosos com nitratos, antagonistas dos canais de cálcio, sidenafil e nitratos de longa duração têm o objetivo de induzir o relaxamento do músculo liso do esfíncter esofagiano inferior e facilitar a passagem do conteúdo alimentar do esôfago para o estômago [6]. Tal tratamento não tem sido usado em crianças, segundo as pesquisas na literatura.

A toxina botulínica é um inibidor potente da libertação de acetilcolina a partir dos terminais pré-sinápticos por clivagem da proteína SNAP-25. É usada como estratégia terapêutica para pacientes que são incapazes de tolerar terapias mais invasivas, como miotomia e dilatação pneumática.

O objetivo dessa terapia é bloquear a estimulação colinérgica, sem oposição causada pela perda seletiva dos neurônios inibitórios que libertam neurotransmissores para relaxar o esfíncter esofagiano inferior [8]. A injeção local de toxina botulínica por endoscopia foi usada em crianças, mostrando boa resposta inicial em alguns casos [9]. Observou-se também que seu uso pode levar à destruição progressiva da parede do esôfago, além de dificultar a realização de procedimentos cirúrgicos após a sua realização [10].

Como o princípio terapêutico atual é reduzir a pressão do esfíncter esofágico inferior, a dilatação por balão pneumático é um procedimento seguro e efetivo em crianças e adolescentes [11].

A dilatação pneumática é um processo que emprega pressões de ar capazes de interromper ou romper as fibras da musculatura circular do esfíncter esofagiano inferior. É a opção terapêutica não-cirúrgica mais eficaz no tratamento de acalásia [12].

O procedimento operatório realizado no caso de acalásia é denominado cardiomiotomia ou, somente, miotomia, e consiste em dividir as fibras musculares circulares do esfíncter esofagiano inferior. Foi inicialmente realizada por meio de uma toracotomia

aberta associada a uma laparotomia, para o acesso à transição esofagogástrica. Essa abordagem foi substituída por técnicas minimamente invasivas: primeiro, com a toracoscopia, seguida pela miotomia laparoscópica com recuperação mais rápida [13]

Sendo assim, a esofagomiotomia foi descrita como tratamento de primeira linha na acalásia, pois promove melhora dos sintomas a longo prazo [12].

A extensão da esofagocardiomiotomia, no tratamento da acalásia esofagiana, deve ser suficiente para seccionar todas as fibras da camada muscular dos seis centímetros distais do esôfago e dos três centímetros proximais do estômago, de modo a ser eliminado por inteiro o obstáculo intrínseco da junção esôfago-gástrica à progressão do bolo alimentar [14]. Tal incisão suprime por completo importante barreira antirrefluxo, pois promove uma falência no mecanismo esfincteriano intrínseco do esôfago inferior. Sendo assim, associada à miotomia, há necessidade de realização de válvula antirrefluxo, fato que ainda é muito controverso na literatura.

Atualmente, a cirurgia robótica é uma alternativa minimamente invasiva emergente para o tratamento da acalásia. Baseia-se em um dispositivo assistido por computador, sob o controle de um cirurgião. Tem a vantagem de proporcionar um campo cirúrgico ampliado, permitindo movimentos mais precisos, reduzindo, assim, complicações.

A miotomia endoscopica (POEM) é uma técnica endoscópica minimamente invasiva, sendo um dos mais recentes avanços no tratamento da acalásia. Foi descrita, pela primeira vez, em uma série de casos publicados em 1980 [15]: realizaram-se duas miotomias longas de 1cm através da mucosa do esôfago a uma profundidade de 3 mm.

Em 2010, Inoue publicou um estudo prospectivo de 17 doentes submetidos à miotomia endoscópica que revelaram uma redução significativa no índice de sintomas de disfagia (10 a 1,3, P = 0,0003), sem serem descritas complicações graves [16]. Desde então, o procedimento tem sido adotado como prática, com sucesso [17].

Conclusão

De acordo com a literatura, há diversos tipos de tratamento e cada qual tem uma resposta benéfica de acordo com o paciente. As técnicas mais usadas no Brasil são a dilatação pneumática e a cirúrgica, seja ela por via convencional, seja por laparoscopia, com excelentes resultados no acompanhamento pós-operatório. A cirurgia robótica veio para auxiliar na redução de complicações.

Referências

1. Centeno Neto et al. Megaesôfago idiopático não avançado: relato de caso. Rev.para.med. 2008 Jul-set; 22(3).
2. Francis DL, Katzka DA. Achalasia: update on the disease and its treatment. Gastroenterology. 2010;139:369-74.
3. Hussain, SZ, Thomas R, Tolia, V. A review of achalasia in 33 children. Dig dis Sci. 2002 Nov; 47(11):2538-43.
4. Jackson, CCA, Liu, DC. Achalasia. In: Guandalini S. Textbook of pediatric gastroenterology and nutrition. London: Taylor and Francis; 2004: 61-72.
5. Tannuri ACA, Tannuri U, Velhote MCP, Romão RLP. Laparoscopic extended cardiomyotomy in children: an effective procedure for the treatment of esophageal achalasia. J Pediatr Surg. 2010; 45: 1463-6.
6. Krill JT, Naik RD, Vaezi MF. Clinical management of achalasia: current state of the art. Clin Exp Gastroenterol. Apr 2016; 4 (9):71-82.
7. Rezende, JM. História da cirurgia da aclásia do esôfago e so megaesôfago chagásico. Disponível em: http://www.jmrezende.com.br/acalasia1.htm. Acesso em: 24 jun. 2016.
8. Hoogerwerf WA, Pasricha PJ. Pharmacologic therapy in treating achalasia. Gastrointest Endosc Clin N Am. 2001;11(2):311-24.
9. Jolley SG, Baron HI. Disorders of esophageal function. In: O.Neill JA. Pediatric Surgery. 2000; 1: 997-07.
10. Patti MG, Albanese CT, Holcomb III GW, Molena D, Fisichella PM, Perretta S et al. Laparoscopic Heller myotomi and Dor fundoplication for esophageal achalasia in children. J Pediatr Surg. 2001;36:1248-51.
11. Caldaro T et al. Treatment of Esophageal Achalasia in Children: Today and Tomorrow. Journal of Pediatric Surgery.2015: 50(5).
12. Vaezi MF; Pandolfino JE, Vela MF. ACG clinical guideline: diagnosis and management of achalasia. Am J Gastroenterol**.** 2013;108(8):1238-49.
13. Vaezi MF, Richter JE. Current therapies for achalasia: comparison and efficacy. J Clin Gastroenterol. 1998;27(1):21-35.
14. Fernandez, PM, Lucio L, Pollachi F. Acalásia de esôfago de causa desconhecida na infância. J Pediatr. 2004. 80(6): 523.
15. Ortega JA, Madureri V, Perez L. Endoscopic myotomy in the treatment of achalasia. Gastrointest Endosc. 1980;26(1):8-10.
16. Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. Endoscopy. 2010;42(4):265-71.
17. Talukdar R, Inoue H, Reddy DN. Efficacy of peroral endoscopic myotomy (POEM) in the treatment of achalasia: a systematic review and meta-analysis. Surg Endosc. 2015;29(11):3030-46.