

Acalásia Idiopática na Infância

Childhood Idiopathic Achalasia

Rogério Reis

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
rogerioreis2001@gmail.com

João Marcos Lima

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
limajoaomarcos2019@gmail.com

Isabela Araujo

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
isabela.araujo@unifoa.edu.br

Isabella Moura

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
Isabellaa.mouraa@gmail.com

Ana Victória Pereira

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
ana_victoria3@hotmail.com

Amaro Ronaldo Inacio

Centro Universitário de Volta Redonda - UniFOA
amaroinaciofilho@gmail.com

RESUMO

A acalásia esofágica é um distúrbio motor esofágico primário, causado pela degeneração ou falta de células ganglionares do plexo de Auerbach na parte inferior do esôfago e é raro em crianças. Os sintomas mais comuns são vômitos, disfagia, regurgitação e perda de peso. O diagnóstico definitivo é feito com estudo da deglutição de bário e manometria esofágica. O tratamento médico muitas vezes falha, resultando em sintomas recorrentes; o tratamento definitivo é cirúrgico. A miotomia de Heller laparoscópica com ou sem procedimento antirrefluxo é o tratamento de escolha e tornou-se o tratamento padrão para crianças com acalásia.

Palavras-chave: Acalasia Esofágica. Transtornos de Deglutição. Miotomia de Heller

ABSTRACT

Esophageal achalasia is a primary esophageal motor disorder caused by degeneration or lack of ganglion cells in the muscular layer of Auerbach's plexus in the lower esophagus and is rare in children. The most common symptoms are vomiting, dysphagia, regurgitation and weight loss. The definitive diagnosis is made with a barium swallow test and esophageal manometry. Medical treatment often fails, resulting in recurrent symptoms; definitive treatment is surgical. Laparoscopic Heller myotomy with or without an antireflux procedure is the treatment of choice and has become the standard treatment for children with achalasia.

Keywords: Esophageal Achalasia. Swallowing Disorders. Heller Myotomy

1 CONTEXTO

A acalásia esofágica idiopática (AEI) é uma condição de origem desconhecida, decorrente da disfunção neuronal nos plexos mioentéricos que inervam a musculatura esofágica, resultando em perda de peristaltismo e falência do esfíncter inferior, gerando dificuldades na deglutição e ocasionando disfagia (OLIVEIRA; LOPES; COELHO-NETO, 2010).

Embora a etiologia não possa ser definitivamente determinada, especula-se sobre a perda da função neuronal nos plexos mioentéricos devido a fenômenos autoimunes desencadeados por antígenos desconhecidos (MOONEN; BOECKXSTAENS, 2014, p. 484).

Os sintomas predominantes são disfagia e regurgitação, exercendo um impacto significativo na qualidade de vida dos pacientes. A disfagia, que ocorre em 70-97% dos casos, manifesta-se tanto na ingestão de sólidos quanto de líquidos, embora também possa ser restrita a sólidos. A regurgitação de alimentos não digeridos é observada em aproximadamente 75% dos pacientes (LAURINO-NETO et al., 2018).

O diagnóstico é sugerido pelos sintomas clínicos e confirmado por exames específicos, tais como endoscopia digestiva alta (EDA), estudo radiológico contrastado do esôfago, estômago e duodeno, e manometria esofágica (LAURINO-NETO et al., 2018). Apesar da distribuição semelhante entre gêneros e raças, a incidência da doença aumenta com a idade, sendo mais rara em crianças e adolescentes.

O tratamento tem como objetivo reduzir a pressão no esfíncter esofágico inferior (EEI) a um nível que não impeça a passagem dos alimentos. Existem duas abordagens terapêuticas principais. A primeira busca romper as fibras musculares do esfíncter, seja mecanicamente (dilatação com balão pneumático, miotomia de Heller com funduplicatura de Nissen) ou por meio de agentes farmacológicos (injeção de toxina botulínica). Embora haja métodos mais recentes, como a miotomia endoscópica, estes ainda não são amplamente disponíveis no contexto brasileiro (MOONEN; BOECKXSTAENS, 2014, p. 484). Parte superior do formulário

2 APRESENTAÇÃO DO CASO

O relato de caso em questão está vinculado ao Projeto de Educação no Trabalho para a Saúde do Centro Universitário de Volta Redonda - PET-SAÚDE - UniFOA, que recebeu aprovação do Comitê de Ética em Pesquisa da UniFOA, registrado no CAAE sob o número 30457714.1.0000.523. Importante ressaltar que as informações pertinentes ao caso foram obtidas por meio da análise e levantamento de dados presentes no prontuário da enfermagem pediátrica do Hospital Municipal Munir Rafful, localizado em Volta Redonda, RJ. Na elaboração deste relato, utilizamos artigos de revisão sobre o tema para embasar e enriquecer a discussão.

Paciente do sexo masculino, 14 anos, negro, estudante, natural e residente em Barra Mansa (Rio de Janeiro). Foi internado na enfermagem pediátrica do Hospital Municipal Munir Rafful no dia 15 de setembro de 2023 após encaminhamento realizado por cardiologista e psiquiatra, ambas pediatras, por necessidade de tratamento hospitalar para quadro de desnutrição proteico-calórica e anorexia grave; no momento da internação o paciente pesava 23 kg.

Iniciou quadro de sucessivas êmese, não relacionadas à transtornos alimentares ou purgação/vômitos auto induzidos, somadas a perda de apetite no final de 2019. Foi acompanhado por especialistas da neurologia e gastroenterologia, que não identificaram causas orgânicas para a êmese diária que ocorria após a alimentação ou mesmo ingesta hídrica. No início de 2021, passou por uma apendicectomia de ur-

gência na Santa Casa de Misericórdia de Barra Mansa, contudo, foi uma apendicectomia sem alterações histopatológicas (segundo informações colhidas).

Em outubro de 2022, pesando 25 kg, iniciou acompanhamento no CAPSI de sua cidade para investigação da associação do quadro com questões psicossociais. Segundo os registros da técnica de saúde mental da unidade, a perda do apetite piorava mediante mudanças no humor do jovem, que é descrito como “ansioso” e “emotivo”. Iniciou tratamento medicamentoso no dia 21/10/22 com buclina (estímulo do apetite) e amitriptilina.

O acompanhamento psiquiátrico seguiu até setembro de 2023, tendo o paciente passado por mudanças terapêuticas ao longo do tratamento em decorrência da instabilidade emocional entre as consultas e oscilações em seu peso, havendo relato de ganho ponderal de 7 kg no primeiro mês de tratamento; em 15/09/2023, apesar do registro de “melhora da fâcies de tristeza”, foi indicada a internação devido à perda ponderal acentuada (valor não informado).

3 DADOS COMPLEMENTARES

Endoscopia digestiva alta do dia 24/05/2021, revela exame normal, com resultado de biópsias de antro para pesquisa de *H. pylori*, pelo teste da urease, negativo. Foi solicitado por uma cirurgiã pediátrica devido a vômitos e pós-operatório de apendicectomia branca. Na época havia, aproximadamente, 1 ano e 6 meses do início do quadro.

Endoscopia digestiva alta do dia 20/09/2023, revela esôfago de calibre aumentado, repleto de resíduos, motilidade reduzida e mucosa normal. Junção epitelial esofagogástrica compatível com pinçamento diafragmático e presença de refluxo durante o exame. Houve difícil passagem do aparelho de 9,3mm de diâmetro a fim de alcançar câmara gástrica. Foi interrogado considerar estenose péptica ou acalásia da cardia com megaesôfago.

Tomografia computadorizada do tórax do dia 22/09/2023, revela esôfago torácico moderadamente distendido por resíduos líquidos e gás, exibindo leve e difuso espessamento parietal concêntrico da camada muscular, estando a mucosa fina, lisa e regular. O esôfago foi bem opacificado pela solução de contraste oral, notando-se proeminente estreitamento abrupto/estenose no plano da junção esofagogástrica, coincidente ao plano do pinçamento diafragmático, com retardo na passagem do contraste à câmara gástrica. Notou-se distensão esofagiana com espessamento da camada muscular, aliado a estenose no plano da junção esofagogástrica, sem evidenciar massa ou compressão extrínseca. O aspecto sugere acalásia. Tomografia computadorizada do abdome superior e pelve do dia 22/09/2023, revela exame abdominal sem peculiaridades.

4 RESULTADO E ACOMPANHAMENTO

No dia 23/10/2023, o paciente foi transferido para o Hospital Regional Zilda Arns para ser submetido a uma cirurgia corretora. A cirurgia de escolha foi a Miotomia Heller associada a Funduplicatura de Nissen. Foi realizada uma miotomia de 7cm do esôfago distal e 1cm com gástrico, até a protusão da mucosa; funduplicatura feita rodando o fundo gástrico por atrás do esôfago e sutura na borda da musculatura (termos retirados da descrição da cirurgia). Teve alta no dia 01/11/2023, sem que houvesse intercorrências no pós-operatório imediato, no momento, já estava aceitando bem dieta via oral. Prescrição de alta contendo os medicamentos psiquiátricos que ele estava tomando (Fluoxetina e Lítio) junto com Omeprazol. Foi encaminhado para acompanhamento ambulatorial pós-alta.

5 DISCUSSÃO

O caso ilustra a necessidade de reconhecimento precoce para evitar atraso diagnóstico e complicações nutricionais graves. A literatura recente demonstra que a intervenção precoce, associada a seguimento multiprofissional, melhora o prognóstico. Ressalta-se que, apesar do bom resultado inicial, a disfagia pode recidivar a longo prazo, exigindo acompanhamento clínico regular.

O tratamento definitivo é cirúrgico. A miotomia de Heller com fundoplicatura de Nissen foi a opção adotada, com bom resultado inicial. Alternativas terapêuticas incluem dilatação pneumática, injeção de toxina botulínica e a miotomia endoscópica peroral (POEM), cuja disponibilidade ainda é restrita no Brasil. Estudos recentes apontam bons resultados da POEM, mas a experiência em pediatria é limitada. A escolha do procedimento deve considerar idade, condições clínicas, disponibilidade de técnicas e prognóstico.

A endoscopia digestiva alta e o estudo contrastado sugeriram o diagnóstico, mas a confirmação se dá pela manometria esofágica, considerada padrão-ouro, capaz de identificar relaxamento incompleto do EEI e aperistaltismo. A manometria de alta resolução tem ampliado a acurácia diagnóstica, mas ainda não está disponível em todos os centros pediátricos.

O diagnóstico diferencial inclui estenose péptica grave, pseudoacalásia por neoplasia de junção esofagogástrica, doença do refluxo gastroesofágico complicada e distúrbios funcionais da motilidade. Esses foram afastados pela associação de exames de imagem, endoscopia sem achados de massa ou ulceração, tomografia sem compressão extrínseca e evolução clínica compatível.

A acalásia esofágica idiopática é uma doença rara em crianças e adolescentes, caracterizada pela falha de relaxamento do esfíncter esofágico inferior e ausência de peristaltismo efetivo. O caso apresentado reforça essa raridade, já que o paciente encontrava-se fora da faixa etária mais comum e apresentou importante repercussão nutricional.

6 EXERCÍCIOS DE APRENDIZADO

1- O método diagnóstico considerado padrão-ouro no diagnóstico da acalásia é:

- a) **manometria esofágica.**
- b) pH-metria de 24 horas.
- c) endoscopia digestiva alta.
- d) estudo radiológico do esôfago.

Justificativa: A manometria como o padrão-ouro para o diagnóstico da acalásia, proporcionando certeza diagnóstica em aproximadamente 90% dos casos.

2) Sobre a acalásia, assinale a alternativa correta.

- a) Os estudos mostram que a esofagectomia deve ser o tratamento de escolha mesmo nos graus iniciais, visando-se eliminar o risco de câncer.
- b) **O principal mecanismo para o seu desenvolvimento é a falha de relaxamento do esfíncter esofágico inferior.**

c) A acalásia de esôfago de causa desconhecida é uma doença comum, possuindo incidência de 1:10.000 da população geral.

d) A tríade clássica de sintomas consiste de disfagia, disfonia e perda de peso.

Justificativa: Na acalásia, a manometria revela relaxamento incompleto do Esfíncter Esofágico Inferior (EEI) à deglutição, sendo este o principal mecanismo envolvido.

3) Quais são as duas possibilidades terapêuticas e qual o seu mecanismo de ação?

Padrão de resposta: Possibilidade cirúrgica, cujo mecanismo de ação consiste no rompimento de fibras musculares do esfíncter. Possibilidade farmacológica, com mecanismo de redução da pressão muscular.

REFERÊNCIAS

LAURINO-NETO, R. M. et al. Avaliação diagnóstica da acalásia do esôfago: dos sintomas à classificação de Chicago. ABCD – Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva, v. 31, 2018.

MOONEN, A.; BOECKXSTAENS, G. Current diagnosis and management of achalasia. Journal of Clinical Gastroenterology, v. 48, n. 6, p. 484-490, 2014.

OLIVEIRA, G. C.; LOPES, L. R.; COELHO-NETO, J. S. Idiopathic esophageal achalasia: a study of etiology and profile of the patients. ABCD – Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva, v. 23, p. 11-15, 2010.

VAEZI, M. F.; PATEL, D. A. Achalasia: recent advances in diagnosis and management. Clinical Gastroenterology and Hepatology, v. 18, n. 6, p. 1234-1244, 2020.

YAGHOUBI, M. et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for achalasia in children: a systematic review. World Journal of Clinical Pediatrics, v. 11, n. 3, p. 183-192, 2022.

