

ACALASIA ESOFÁGICA IDIOPÁTICA EM PACIENTE JOVEM: RELATO DE CASO

IDIOPATHIC ESOPHAGEAL ACHALASIA IN A YOUNG PATIENT: CASE REPORT

ACALASIA ESOFÁGICA IDIOPÁTICA EN PACIENTE JOVEN: REPORTE DE CASO

Gabriela Paiva da Costa Jardim¹
Eduarda Gomes do Nascimento²
Catharina Ferreira da Costa Magalhães³
Ellen Francine Rosestolato⁴
Lucineide Martins de Oliveira Maia⁵

RESUMO: A acalasia esofágica idiopática é um distúrbio não chagásico e raro, que acomete o esfíncter inferior do esôfago próximo a cárdia. Ocorre devido a uma lesão neurogênica do órgão no qual há um aumento da sua pressão, não permitindo o seu relaxamento completo. Tornando-se assim um esôfago contorcido e dilatado. Apresenta como principal sintoma a disfagia, ou seja, a dificuldade de comer. A realização de exames complementares é importante para confirmação diagnóstica e o tratamento é individualizado. Homem, 37 anos, apresentando regurgitação, plenitude pós prandial, emagrecimento, anorexia e tosse noturna, recebeu inicialmente tratamento para doença do refluxo gastroesofágico, sem melhora. Iniciou quadro de disfagia progressiva e a investigação com exames complementares confirmou acalasia esofágica, porém a etiologia não foi conclusiva. Sendo assim, após avaliação foi instituída cardiomiectomia a Heller-Pinnot com confecção de fundoaplicatura parcial anterior a Toupet e o paciente evoluiu para estabilidade. Conclui-se, portanto, que é uma doença rara, principalmente em pacientes jovens, de difícil diagnóstico e tratamento individualizado.

Palavras-chave: Acalasia esofágica. Transtorno de deglutição. Doenças gastrointestinais.

ABSTRACT: Idiopathic esophageal achalasia is a rare and non-chagasic disorder that affects the lower esophageal sphincter close to the cardia. It occurs due to a neurogenic lesion of the organ in which there is an increase in pressure, not allowing the complete relaxation. Thus, becoming a contorted and dilated esophagus. The main symptom is dysphagia, that is, the difficulty of eating. Complementary exams are important to confirm the diagnosis and the treatment is individualized. A 37-year-old man, presenting regurgitation, postprandial fullness, weight loss, anorexia and nocturnal cough, initially received treatment for gastroesophageal reflux disease, without improvement. He started progressive dysphagia and the investigation with complementary exams confirmed esophageal achalasia, however the etiology was not conclusive. Therefore, after evaluation, Heller-Pinnotcardiomyotomy was instituted with the preparation of partial fundoplication prior to Toupet and the patient evolved to stability. It is concluded, therefore, that it is a rare disease, especially in young patients, difficult to diagnose and individualized treatment.

Keywords: Esophageal achalasia. Swallowing disorder. Gastrointestinal diseases.

¹Graduanda em Medicina, 12^o período, Universidade de Vassouras. E-mail: gabrielapaiva.jardim@gmail.com.

²Graduanda em medicina, 12^o período, Universidade de Vassouras.

³Graduanda em medicina, 12^o período, Universidade de Vassouras.

⁴Graduanda em medicina, 12^o período, Universidade de Vassouras.

⁵Orientadora. Docente do curso de Medicina da Universidade de Vassouras.

RESUMEN: La acalasia esofágica idiopática es un trastorno no chagásico poco frecuente que afecta el esfínter esofágico inferior cerca del cardias. Se produce por una lesión neurogénica del órgano en el que se produce un aumento de su presión, no permitiendo su completa relajación. Convirtiéndose así en un esófago contorsionado y dilatado. Su síntoma principal es la disfagia, es decir, la dificultad para comer. Las pruebas complementarias son importantes para la confirmación diagnóstica y el tratamiento es individualizado. Varón de 37 años con regurgitación, plenitud posprandial, pérdida de peso, anorexia y tos nocturna, inicialmente recibió tratamiento por enfermedad por reflujo gastroesofágico, sin mejoría. Inició disfagia progresiva y la investigación con exámenes complementarios confirmó acalasia esofágica, pero la etiología no fue concluyente. Por lo tanto, después de la evaluación, se instituyó la cardiomiectomía de Heller-Pinnot con aplicación parcial del fondo de ojo antes de Toupet y el paciente progresó hasta la estabilidad. Se concluye, por tanto, que se trata de una enfermedad rara, especialmente en pacientes jóvenes, de difícil diagnóstico y tratamiento individualizado.

Palabras clave: Acalasia esofágica. Trastorno de la deglución. Enfermedades gastrointestinales.

INTRODUÇÃO

A acalasia de esôfago é um distúrbio gastrointestinal idiopático de origem desconhecida, mas com principal fisiopatologia a dificuldade de relaxamento ou ausência dela no esôfago inferior¹. É predominantemente idiopática e pouco frequente, cerca de 7 a 13 pacientes em 100.000 habitantes podem vir a ter a doença². As causas conhecidas e estudadas incluem a obstrução da junção gástrica esofágica (GEJ), degeneração do plexo de Auerbach, origem autoimune, infecção viral e ingestão de agentes tóxicos³. Sendo a causa mais comum no Brasil, a Doença de Chagas⁴. Além disso, apresenta como maior faixa etária da etiologia infecciosa, os idosos⁵.

O megaesôfago de origem chagásica (único fator etiológico comprovado) ocorre mais em áreas endêmicas, como nos países da América Latina, México e nos EUA devido à crescente imigração, levando o protozoário *TrypanossomaCruzi*. Desse modo, ele acomete cerca de 7% a 10% da população que apresenta a acalasia nessas regiões⁶. A partir do século XX, algumas medidas preventivas foram aplicadas visando à diminuição da doença chagásica nesses locais endêmicos que incluíram ações como a modificação das moradias de pau a pique para casas de alvenaria, triagem para pesquisa do protozoário em centros de doação de órgãos e sangue, entre outras².

As manifestações clínicas apresentadas pela doença ocorrem devido à inflamação prévia do plexo mioentérico do esôfago inferior. Também há chances de lesão no sistema nervoso, gerando enfraquecimento das células de Auerbach³. A tríade clássica da acalasia esofágica consiste em disfagia, regurgitação e perda ponderal, caracterizando-se como insidiosa, gradual e secundária ao esvaziamento gástrico⁴.

Devido à regurgitação, os alimentos poderão causar erosões dentárias com a fermentação dos alimentos na cavidade bucal⁷.

Com isso, a disfagia é o principal sintoma, em geral cerca de 70-97% dos pacientes apresentam essa dificuldade com alimentos sólidos inicialmente e em seguida, evoluem para pastosos e líquidos, caracterizada como progressiva⁸. Tal sintoma vem acompanhado em 75% dos pacientes com regurgitação de alimentação sólida tornando-se, desse modo, o sintoma mais frequente⁸.

As complicações pulmonares são as manifestações mais comuns extraesofágicas no paciente com acalasia devido à microaspiração crônica ou a compressão traqueal do esôfago que se apresenta em tamanho aumentado⁸. E, em comparação com a população em geral, os pacientes com acalasia de esôfago têm dez vezes mais chances de adquirirem câncer de esôfago, sendo o tipo mais comum dele o carcinoma de células escamosas⁴.

Assim sendo, pensando em diagnósticos diferenciais algumas patologias podem ser citadas, como a asma, tosses crônicas e laringite⁹. Diante do mecanismo de aperistaltismo do esôfago e estreitamento do esfíncter esofágico inferior (EEI), as manifestações se tornam semelhantes como regurgitações e sibilo. Para exclusão de patologias respiratórias os exames de espirometria são utilizados⁹.

Os exames para auxiliarem no diagnóstico são de suma importância para a confirmação da doença, um exemplo é a manometria de esôfago que avalia a função esofágica¹⁰. Sendo o achado que caracteriza a acalasia é a ausência de peristalse e relaxamento completo do EEI sem processo obstrutivo mecânico⁴.

Para a estratificação de gravidade da doença, existe um escore de frequência e intensidade dos sintomas chamados de Escore de Eckart⁶. Atribuem de 0 a 3 pontos para os principais sintomas de acalasia (disfagia, regurgitação, dor torácica e perda de peso), com os resultados variando de 0 a 12. Escores de 0 a 1 correspondem ao estágio 0, enquanto 2 a 3 ao estágio I, 4-6 ao estágio II e >6 ao estágio III⁸. **(Tabela 1)**

Tabela 1: Escore de Eckart para avaliação de intensidade e frequência dos sintomas de acalasia.

| Escore | Perda de peso (kg) | Disfagia | Dor torácica | Regurgitação |
|--------|--------------------|---------------|---------------|---------------|
| 0 | Nenhuma | Nenhuma | Nenhuma | Nenhuma |
| 1 | >5 | Ocasional | Ocasional | Ocasional |
| 2 | 5-10 | Diária | Diária | Diária |
| 3 | >10 | Toda refeição | Toda refeição | Toda refeição |

Fonte: LAURINO-NETTO RM, et al., 2018; dados extraídos de Avaliação diagnóstica da acalasia do esôfago: dos sintomas a classificação de Chicago.

O objetivo do presente estudo é relatar sobre a acalasia idiopática de esôfago em paciente jovem, uma vez que é uma doença mais prevalente em idosos, evidenciando sua sintomatologia clínica, a dificuldade no diagnóstico e a abordagem individualizada do paciente na escolha da terapêutica.

RELATO DE CASO

Homem, 37 anos, branco, solteiro, procura o consultório médico com início do quadro clínico em novembro de 2019 de regurgitações, plenitude pós prandial e emagrecimento. Começou a apresentar importante anorexia (perda de 21 kg) no decorrer de um mês. Ao exame físico, nitidamente emagrecido, relata também tosse noturna. Nega febre e alterações gastrointestinais. Nega história familiar de doenças gastrointestinais. Durante o atendimento, foi indicado o uso de Pantoprazol 40mg e Bromoprida 10mg 3vezes ao dia, tratando um suposto caso de doença do refluxo gastroesofágica (DRGE). Durante duas semanas de tratamento, não houve melhora do quadro, sendo então dobrada a dose para 80mg de Pantoprazol. Foram solicitados exames de endoscopia digestiva alta (EDA), colonoscopia e tomografia computadorizada de tórax.

No retorno, foi diagnosticada na tomografia computadorizada uma dilatação importante do esôfago em toda sua extensão, preenchido por resíduo em seu interior com conteúdo líquido, espessamento parietal difuso e afilamento da porção final em nível de cárdia. A EDA evidenciou alargamento de duas vezes do diâmetro normal do esôfago, presença de conteúdo líquido na luz, mucosa edemaciada e pálida em terço inferior, peristalse diminuída e cárdia espástica, característica de acalasia. O laudo do endoscopista não conseguiu afastar esofagite eosinofílica. A colonoscopia não apresentou alterações. Houve suspeita de acalasia, sendo assim, solicitados mais exames para confirmação. A conduta inicial tomada foi início de suplementação oral com Nutridrink 3x ao dia.

Após dois meses de consulta, o paciente retornou com os exames de seriografia (raio-X contrastado) demonstrando dilatação esofágica com ondulações em seu entorno, diâmetro de aproximadamente 6,5cm em decúbito e redução de calibre no nível da junção esofagogástrica caracterizando megaesôfago grau II; esofagomanometria (avaliação da pressão e função motora esofágica) evidenciando aperistalse e alta pressão de repouso do EEI (86,7mHg); phmetria sem

alterações; sorologia sem alterações. Portanto, foi confirmado o diagnóstico de acalasia de esôfago não chagásica grau II. Encontrava-se com disfagia para líquidos, com emagrecimento total de 30 kg, mas, sem mais perdas depois do uso da suplementação oral, desta forma, foi solicitada guia para cirurgia.

O paciente foi operado em agosto de 2020, foi realizada cardiomiectomia a Heller-Pinnotti com confecção de funduplicatura parcial anterior a Toupet para tratar refluxo pós cardiomiectomia. Uma semana depois, o paciente se apresentava em ótimo estado geral, hemodinamicamente estável, eupneico e corado. Ainda em dieta líquida, mas referindo melhora importante após o procedimento. A conduta após o parecer médico foi de passar para dieta pastosa e retornar em duas semanas.

Ao retorno, o paciente apresentava ganho de peso de 2 kg, sem disfagia. Sendo então, passado para dieta sólida. Depois de um mês de pós-operatório, apresentava ganho de 10 kg e houve liberação de restrições alimentares.

DISCUSSÃO

A acalasia esofágica idiopática tem sua origem desconhecida. É caracterizada pelo estreitamento do EEI próximo a cárdia e aperistaltismo, e também é chamada de megaesôfago¹. Ao longo da dilatação apresenta sintomas como disfagia ao ingerir líquidos evoluindo para sólidos, perda de peso e anorexia importante. Diferentemente do ocorrido nesse relato, outros sintomas são comuns no paciente com megaesôfago, como dor torácica, pneumonia por aspiração e sitofobia^{8,11}.

A disfagia é o principal sintoma da acalasia de esôfago, apresentando um padrão progressivo que acontece durante meses ou anos e que se evidencia ao longo da doença, podendo dificultar o diagnóstico inicialmente. Isso pode ser visto no paciente relatado, que foi primariamente tratado para DRGE devido aos sintomas característicos de regurgitações e plenitude pós-prandial. Nesse caso, como não havia os demais sintomas sugestivos de acalasia, como dor torácica, o diagnóstico tornou-se ainda mais difícil¹¹.

O megaesôfago é raro, com incidência de 1 a cada 100.000 pessoas por ano e prevalência de 6 a 10 em cada 100.000 habitantes. É importante evidenciar que é mais rara ainda em jovens como a relatada nesse estudo, fazendo com que a idade, sobretudo maior de 60 anos, seja seu principal fator de risco. Isso porque, embora também possa ocorrer entre a 3^o e 4^o décadas de vida, foi constatado que idosos em idade avançada

apresentam mais alterações de caráter degenerativo do plexo mioentérico, o que pode ser um fator de aumento das anormalidades encontradas nessa doença^{11,12}.

O diagnóstico dessa lesão tem por base uma boa anamnese, exame físico e complementar. Nos quais a confirmação se dá por meio do esofagograma que tipicamente demonstra imagem de bico de pássaro e manometria, que é o estudo de motilidade intestinal. A manometria esofágica é o exame preferencial para acalasia, fechando o diagnóstico quando evidencia o relaxamento incompleto do esfíncter esofágico inferior, aperistaltismo e alteração na pressão de relaxamento, sendo importante realizar o diagnóstico precoce para melhorar a qualidade de vida do paciente. No entanto, como não foi suscitado inicialmente de acalasia no paciente relatado, esses exames específicos só foram realizados após EDA que apresentava alargamento do diâmetro esofágico^{13,14,15}.

O tratamento com melhores resultados consiste em cardiomiectomia a Heller-Pinotti com confecção de funduplicatura parcial anterior a Toupet para tratar o refluxo. Estudos apontam que essa técnica apresenta melhora significativa dos sintomas em 80% a 90% em cinco anos. Além disso, existem outras técnicas como abordagem cirúrgica antirefluxo, que tem por objetivo reduzir as complicações pós-operatórias, e a cirurgia por via videolaparoscópica^{16,17}.

As medidas terapêuticas farmacológicas auxiliam nos sintomas da doença, como bloqueadores de canal de cálcio que são utilizados para reduzir a pressão no EEI associado a medidas dietético-comportamentais⁸. Assim sendo, trata-se de medidas paliativas para alívio dos sintomas, como também, o uso de toxina botulínica.

Nesse sentido, a escolha da terapêutica depende de fatores como idade, presença de comorbidades, gravidade do quadro, preferência do paciente e a disponibilidade do local. Nesse caso, optou-se pela técnica de melhores resultados, sendo realizada cardiomiectomia a Heller-Pinotti com confecção de funduplicatura parcial anterior a Toupet para tratar refluxo pós cardiomiectomia¹⁸.

Contudo, devemos lembrar que, o tratamento sendo clínico ou cirúrgico, não melhora a etiologia, podendo inclusive apresentar recidiva, isso porque a eficácia do tratamento de acalasia vai diminuindo ao longo dos anos, tratando-se de uma doença individualizada¹⁵.

CONCLUSÃO

Portanto, o caso relatado evidencia a acalasia idiopática de esôfago, que é uma doença pouco incidente e rara em pacientes jovens como o relatado. Essa patologia tem como principal sintomatologia a disfagia progressiva, no entanto, esta pode não estar presente no quadro inicial, levando a um retardo no diagnóstico e no tratamento.

Sendo assim, quando houver falha terapêutica em diagnóstico inicial como presente nesse estudo, e na presença de outros sintomas gastrointestinais, a investigação para megaesôfago deve prosseguir com EDA, esofagograma e esofagomanometria. Nesse sentido, embora não altere a etiologia, o tratamento deve ser instituído de forma individualizada a fim de melhorar a qualidade de vida do paciente.

REFERÊNCIAS

- 1) OLIVEIRA GC, Lopes LR, Andreollo NA, Braga NS, Neto JSC. Tratamento cirúrgico do megaesôfago no Hospital de Clínicas da UNICAMP - fatores associados a melhores ou a piores resultados. Rev. Col. Bras. Cir [Internet]. 2009; 36(4): 300-306.
- 2) DANTAS RO. Comparação entre acalásia idiopática e acalásiaconseqüente à doença de Chagas: revisão de publicações sobre o tema. Arq. Gastroenterol [Internet]. 2003; 40(2): 126-130.
- 3) OLIVEIRA GC, Lopes LR, Neto JSC. Esofágico idiopático achalasia: estudo de etiologia e perfil dos pacientes. ABCD, arq. Sutiãs. cir. cavar [Internet]. 2010; 23(1): 11-15.
- 4) JÚNIOR JEM, Naves BL, Ramos RF, leite MD. Tratamento cirúrgico de acalasia pela realização de esofagocardiomiectomia com funduplicaturavideolaparoscópica à Heller-Pinotti em paciente com megaesôfago grau IV: Relato de caso. Revista Médica de Minas Gerais [Internet].2016.
- 5) SCHECHTERRB, Lemme EMO, Novais P, Biccas B. Achalasia no paciente idoso: um estudo comparativo. Arq. O Gastroenterol [Internet]. 2011; 48(1): 19-23.
- 6) COSTA LCS, Braga JGR, Tercioti JV, Neto JSC, Ferrer JP, Lopes LR, et al. Surgical treatment of relapsed megaesophagus. Rev. Col. Bras. Cir [Internet]. 2020.
- 7) HANISCH M, Wiemann S, Bohner L, Jung S, Kleinheinz J, Igelbrink S. Oral Health-Related Quality of Life in People with Achalasia. Medicina (Kaunas) [Internet]. 2020; 56(6):286.
- 8) NETO RML, Herbella F, Schlottmann F, Patti M. AVALIACAO DA ACALASIA ESOFÁGICA: DOS SINTOMAS À CLASSIFICAÇÃO DE CHICAGO. ABCD, arq. bras. cir. dig [Internet]. 2018. 31(2).

- 9) BACELLAR P, Silva M, Tinoco N, Costa F. Acalasia do esôfago: Diagnóstico diferencial de asma brônquica. *RevPortPneumol* [Internet]. 2008 14(2): 309-313.
- 10) ATES F, Vaezi MF. The Pathogenesis and Management of Achalasia: Current Status and Future Directions. *GutLiver* [Internet]. 2015 9(4):449-63.
- 11) ANDRADE DS, Cortes JPR, Fernandes PB, Ferreira IF, Cortes PPR, Ferraz AR. Abordagem terapêutica da Acalásia de Esofago: relato de caso. *Revista Eletronica Acervo Saúde* [Internet]. 2020.
- 12) SCHECHTER RB, Lemme EMO, Novais P, Biccás B. Acalasia em idoso: um estudo comparativo. *Arq. Gastroenterologia* [Internet]. 2011.
- 13) LYNCH KL. Acalasia-Distúrbios gastrointestinais. *Manuais MSD edição para profissionais* [online]. 2019.
- 14) HERBELLA FAM, Del Grande JC, Lourenço LG, Mansur NS, Haddad CM. Resultados tardios da operação de Heller associada à funduplicatura no tratamento do megaesôfago: análise de 83 casos. *Rev. Assoc. Med. Bras* [Internet]. 1999.
- 15) LOPES GA, Souza TLM, Moura AR, Fernandes FF, Coutinho LM, Silva LCC. et al. Acalasia de esôfago idiopática: Relato de caso e revisão da literatura [internet]. *Braz. J. Hea. Rev* [Internet]. 2019.
- 16) RODRÍGUEZ GT, González D, Russo L. Tratamento laparoscópico da acalasia em centro de baixa frequência. *Rev. Méd. Urug* [Internet]. 2013.
- 17) DORADOEA. Manejo mínimamente invasivo de la acalasia: lacirugía como la opción más efectiva. *Rev Col Gastroenterol* [Internet]. 2012 [Acesso em: 22 Dez 2020] ; 27(2): 96-98.
- 18) SANTOS VH, Carmo GMMA, Rodrigues ML, Nascimento MP, Oliveira RR, Kock TBC. Diagnóstico tardio de Acalasia Esofágica Idiopática em paciente com pneumonias de repetição [Internet]. 2019.