

Estratto da:

RASSEGNA ITALIANA DI CHIRURGIA PEDIATRICA

VOLUME XXVIII NUMERO 1 - 1986



Megaesofago acalastico in età pediatrica

G. Andriani, P. Lelli Chiesa, C. Rossi, V. Jasonni.

Achalasia of the cardia is a rare pathology in childhood. The Authors report a series of 5 cases observed over a period of three years (average 8 years and 5 months).

Symptoms were constituted by regurgitation, dysphagia, weight loss (two patients were under the fifth percentile) and failure to thrive. Recurrent respiratory infections were present in 2 cases. Esophageal manometry was performed in 4 patients before and during the operation to control the accuracy of the esophagomyotomy. All patients underwent a Heller esophagomyotomy via an abdominal approach; an antireflux operation was always performed: in three cases a Lortat-Jacob procedure, in the last two a Nissen fundoplication. Long term results (follow-up from 3 to 5 years) were satisfactory in 4 patients with complete relief of dysphagia and regurgitation, and weight gain. Only one patient in which intraoperative esophageal manometry was not performed, developed a recurrence of mild dysphagia, probably due to inadequate myotomy.

The Authors emphasize the great usefulness of intraoperative esophageal manometry and the role of an antireflux procedure during Heller operation.

Il megaesofago acalastico è malattia di difficile riscontro in età pediatrica: solo il 5% dei pazienti acalastici è sintomatico al di sotto dei 14 anni di età^(1,2,3). L'esiguità dei casi pediatrici (solo 174 in una recente revisione della letteratura anglosassone e francese)⁽²⁾ ci ha indotti a presentare la nostra personale esperienza di 5 pazienti, osservati e trattati in 3 anni. Questa casistica, in accordo con quanto riportato da altri Autori, permette di sottolineare, al fine di un più moderno approccio diagnostico e terapeutico, la grande utilità della manometria esofagea, soprattutto intraoperatoria e la fondamentale importanza in età pediatrica della esecuzione di una plastica antireflusso al momento della esofagomiotomia sec. Heller.

MATERIALI E METODI

Durante gli anni 1980-82 sono stati studiati e trattati per megaesofago acalastico, presso la Divisione di Chirurgia Pediatrica dell'Ospedale Civile di Pescara, 5 pazienti di età compresa tra i 6 e i 15 anni (età media 8 anni e 5 mesi); 3 pazienti di sesso maschile e 2 di sesso femminile. L'epoca di com-

parsa dei primi sintomi riferibili ad acalasia risaliva in 3 pazienti a non oltre un anno prima del ricovero, in uno ad un anno e mezzo, e in un altro infine a tre anni. Tutti i piccoli pazienti riferivano, tra i sintomi iniziali, rigurgito e disfagia, accompagnati o meno da vomito, anche ad alcune ore dai pasti. In 2 casi, tra i sintomi predominanti, venivano riferite infezioni respiratorie ricorrenti; in entrambi il peso al momento della diagnosi risultava inferiore al 5° percentile.

L'esame radiologico dell'esofago e dello stomaco ha evidenziato in tutti i pazienti un quadro tipico di acalasia cardiaca. In 2 pazienti è stata eseguita esofagogastrosopia, che ha messo in evidenza in ambedue, un lieve grado di esofagite, presumibilmente da ristagno di cibo ingerito.

L'indagine manometrica è stata eseguita pre e intraoperatoriamente in 4 casi, sempre utilizzando un metodo non infusivo. La sonda pediatrica di cui ci serviamo ha un diametro di 4,5 mm. e porta alla sua estremità distale tre microtrasduttori di pressione, distanziati 2,5 cm. l'uno dall'altro e orientati tra loro di 120° (per minimizzare gli errori di registrazione causati dall'asimmetria dello sfintere esofageo inferiore: LES). L'estremità prossimale è collegata a tre canali di un poligrafo registrante. Per dettagli tecnici relativi all'esecuzione dell'esame ri-

Divisione di chirurgia pediatrica
Ospedale civile di Pescara
Primario: Prof. V. Jasonni

mandiamo a precedenti pubblicazioni (7,8). Particolarmente importante, tra i vantaggi di questo tipo di sonda, è la registrazione diretta delle pressioni esofagee da parte dei microtrasduttori endoluminali, senza interposizione della colonna liquida e dei raccordi presenti in tutti i sistemi ad infusione. Il tracciato manometrico nella acalasia esofagea si presenta con caratteristiche peculiari (9):

1) a riposo: pressione del LES normale o aumentata, pressioni lungo il corpo dell'esofago generalmente aumentate;

2) in risposta alla deglutizione: assenza di onde peristaltiche lungo il corpo dell'esofago, se questo è particolarmente sfiancato, ovvero presenza di simultanee, modeste, ripetitive elevazioni pressorie; mancato rilasciamento del LES o sua contrazione.

Nei 4 pazienti da noi studiati, la manometria preoperatoria ha mostrato una P di base del L.E.S. normale in tre casi (fino a 30 mmHg), nettamente aumentata in uno (oltre 50 mmHg). In risposta alla deglutizione, non è stata mai evidenziata attività peristaltica esofagea, né rilasciamenti o contrazioni del L.E.S. Tutti i pazienti sono stati sottoposti ad intervento chirurgico per via laparotomica sec. Heller (11), con asportazione di una banderella longitudinale di circa 1/2 cm. di tessuto muscolare, seconda la modifica di Pellerin (12). La manometria intraoperatoria eseguita negli ultimi 4 pazienti, ha permesso di controllare la completezza della miotomia, attraverso la caduta pressoria del L.E.S. di ameno 12-15 mmHg al di sotto dei valori preoperatori. È stata anche eseguita di routine plastica antireflusso: nei primi tre casi si è data la preferenza alla plastica di Lortat-Jacob, negli ultimi due è stata eseguita la funduplicatio sec. Nissen.

Caso n. 1 - Daniele B. di anni 6, ricovero ottobre 1980, presenta da circa 6 mesi difficoltosa deglutizione e rigurgito postprandiale, accompagnato negli ultimi 2 mesi da notevole calo ponderale. L'esame del primo tratto del tubo digerente evidenzia la presenza di acalasia cardiale. Il bambino viene sottoposto ad operazione di Heller, cui si associa plastica antireflusso sec. Lortat-Jacob.

A seguito dell'intervento chirurgico si ha un pronto, progressivo miglioramento delle condizioni generali, con aumento ponderale ed una iniziale scomparsa della sintomatologia disfagica. A distanza di alcuni mesi si manifesta peraltro una modesta ripresa dei rigurgiti e della disfagia, da attribuirsi verosimilmente ad una miotomia insufficiente. A quattro anni dall'intervento, le condizioni generali del paziente sono buone, la sintomatologia disfagica non si è accentuata, il quadro radiologico, nettamente migliorato a 6 mesi dall'intervento, si conferma tale, e non si è proceduto fino ad oggi ad ulteriori interventi chirurgici.

Caso n. 2 - Roberta R., 14 anni, ricovero gennaio 1981. Da circa un anno e 1/2 lamenta dolore retrosternale, soprattutto durante la notte, disfagia per i cibi solidi, tanto che per riuscire ad

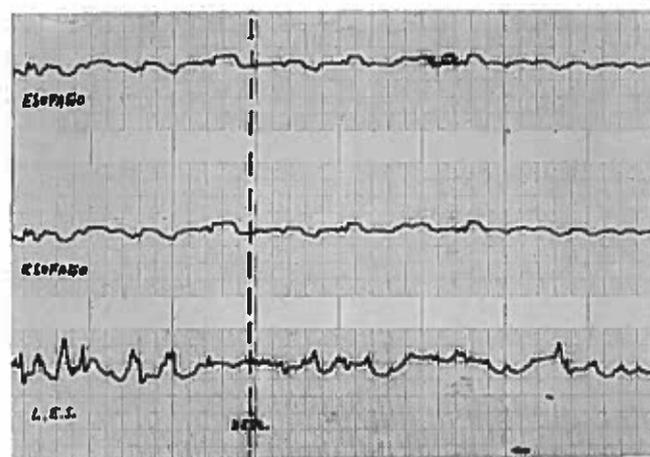


Fig. 1: R. Roberta (caso n. 2) - Manometria pre-operatoria: P media basale del L.E.S. = 27 mmHg. In risposta alla deglutizione (Degl) assenza di onde peristaltiche del corpo esofageo; mancato rilasciamento del L.E.S.

ingoiare si aiuta bevendo acqua. Da 2 mesi la ragazza presenta anche vomito durante i pasti, con modesto calo ponderale. Posta diagnosi radiologica di megaesofago acalastico, si esegue manometria esofagea che evidenzia pressione media di base del L.E.S. 27 mmHg, assenza di onde peristaltiche lungo il corpo dell'esofago, mancato rilasciamento del L.E.S. in risposta alla deglutizione (fig. 1). L'intervento sec. Heller viene eseguito con l'ausilio dei rilievi pressori a livello dell'esofago (valori pressori da 27 mmHg. a 14 mmHg.). Si esegue anche plastica antireflusso sec. Lortat-Jacob. Il follow-up a distanza di 3 anni è eccellente: la paziente è in ottime condizioni generali, la sintomatologia precedentemente accusata è scomparsa. Dati i risultati clinici e radiologici estremamente soddisfacenti, e su richiesta specifica della paziente, non è stata eseguita manometria di controllo.

Caso n. 3 - Massimiliano C., anni 12, ricovero febbraio 1982: presenta da circa 3 anni senso di soffocamento post-prandiale, con dolore trafittivo retrosternale, disfagie saltuarie, inappetenza.

Le prime indagini radiologiche eseguite all'età di 10 anni, già dimostrano spiccata ipotonia ed ipocinesia esofagea, con mancato rilasciamento cardiale dopo deglutizione (fig. 2^a). Tale sintomatologia è persistita e si è aggravata nonostante una terapia farmacologica «imprecisata», prescritta dal medico curante. Giunto all'osservazione presso la nostra Divisione a distanza di 2 anni dal suddetto reperto radiologico, il paziente viene sottoposto a nuovo esame RXgrafico dell'esofago e dello stomaco, che conferma il sospetto di megaesofago in fase conclamata (fig. 2b-c). L'esame manometrico evidenzia un tracciato patognomonico per acalasia esofagea (fig. 3). Sottoposto a sfinteriomiomiomi sec. Hiller (manometria intraoperatoria: fig. 5), associata ad intervento antireflusso sec. Lortat-Jacob, il paziente mostra pronta remissione della sintomatologia acalastica (fig. 5). Peraltro i controlli clinici successivi alla dimissione fanno sospettare un reflusso gastroesofageo (R.G.E.), confermato dalla pHmetria esofagea per 24h.

La modestia dei sintomi, la bassa percentuale di tempo di reflusso nelle 24h, l'assenza di segni di esofagite all'endoscopia, pongono indicazione al trattamento medico-dietetico (metoclopramide, cimetidina, antiacidi, pasti piccoli e frequenti). Tale terapia si dimostra efficace con attenuazione dei sintomi da R.G.E.; il paziente a distanza di 2 anni e mezzo dall'intervento è in buone condizioni generali.

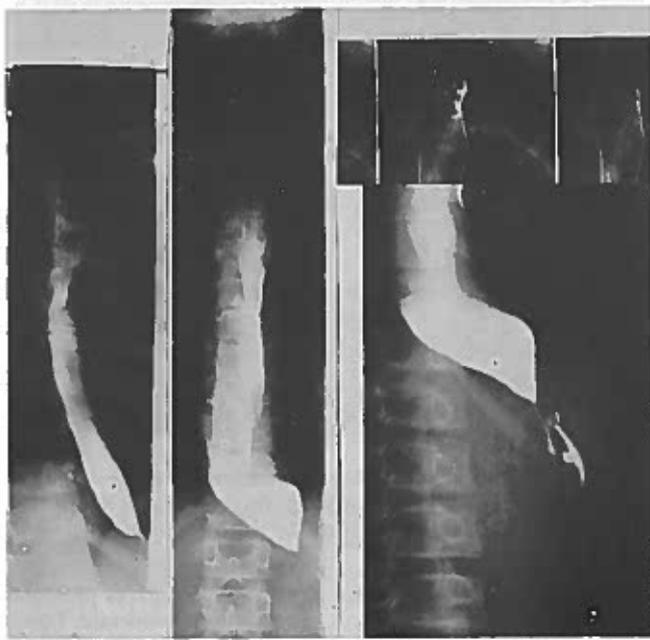


Fig. 2: C. Massimiliano (caso n. 3) - a) primo esame Rxgrafico dell'esofago (gennaio '80): si nota modica ectasia esofagea e immagine a «coda di topo»; b) due anni dopo, ectasia esofagea notevolmente aumentata: è presente una certa tortuosità nella porzione sovracardiale, con minimo e ritardato passaggio del m.d.c. nello stomaco, c) dove si nota l'assenza di bolla gastrica.

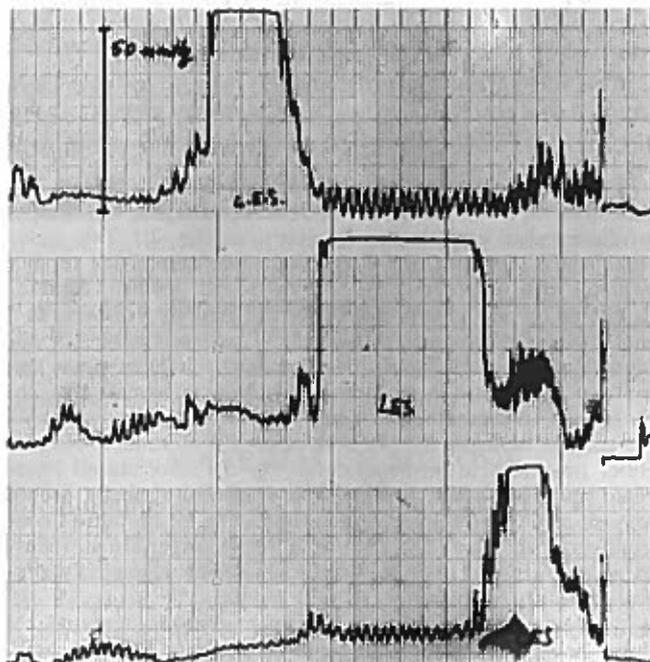


Fig. 3: C. Massimiliano (caso n. 3) - Manometria pre-operatoria: I tre canali del poligrafo registrano in rapida successione, l'innalzamento pressorio dovuto al posizionamento dei tre trasduttori a livello del L.E.S., nettamente ipertonico (P media 50 mmHg.)

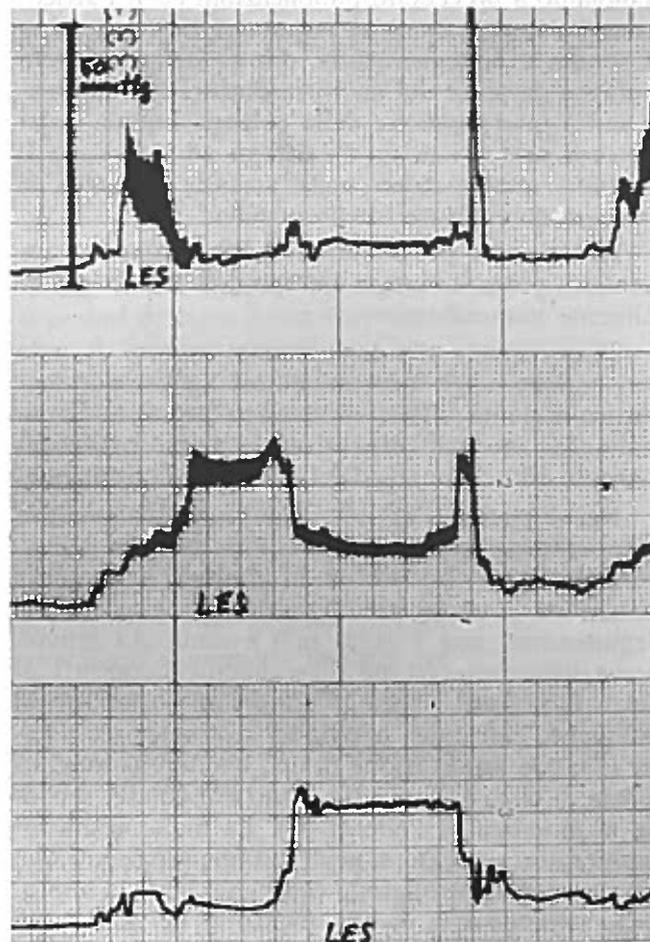


Fig. 4: C. Massimiliano (caso n. 3) - Manometria intraoperatoria. A parziale completamento della miotomia, si nota un abbassamento della L.E.S. a circa 25 mmHg. (a miotomia terminata la P del L.E.S. risulterà di 15 mmHg.)

Caso n. 4 - Francesco M., 7 anni. Ricovero marzo 1982. Storia clinica iniziata 7 mesi prima del ricovero con rigurgito durante i pasti sia solidi che liquidi, dapprima saltuario poi sempre più frequente. Il calo ponderale riferito è da circa 8 Kg. negli ultimi 6 mesi (all'ingresso peso inferiore al 5° percentile). Da un mese prima del ricovero il bambino presenta tosse catarrale e disturbi cardiocircolatori (aritmie). L'indagine radiografica ed esofagogastroskopica fanno porre diagnosi di acalasia esofagea. Avuta la conferma manometrica, il paziente viene sottoposto ad intervento di Heller (manometria intraoperatoria) e plastica antireflusso sec. Nissen.

Il follow-up successivo alla dimissione dimostra un progressivo eccezionale miglioramento delle condizioni cliniche generali del bambino, tanto che a meno di due anni dell'intervento, il piccolo ha raggiunto peso e statura intorno al 50° percentile e non accusa più sintomatologia alcuna.

Caso n. 5 - Franca D.P. anni 11, ricovero settembre 1982; giunge alla nostra osservazione in uno stato di grave deperimento organico (peso Kg. 17: al di sotto del 3° percentile) per l'impossibilità di ingerire alcunché. La paziente già da un anno presenta rigurgiti sempre più frequenti e poi vomito subito dopo l'ingestione del cibo.

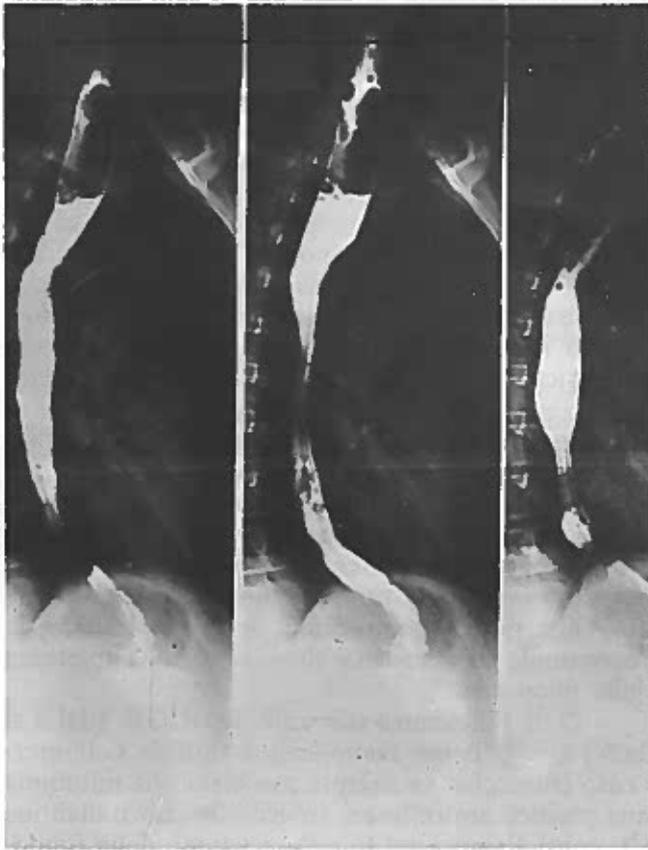


Fig. 5: C. Massimiliano (caso n. 3) - Controllo RXgrafico a 6 mesi dall'intervento: regolare transito del m.d.c. nello stomaco: lume esofageo di ampiezza quasi normale.

Ha sofferto di ripetute flogosi delle prime vie aeree e di bronchiti ricorrenti. Lo studio radiologico (fig. 6) e manometrico confermano il sospetto diagnostico di acalasia cardiaca «scompensata» e l'endoscopia rileva la presenza di esofagite di primo grado.

Gli esami ematochimici mettono in evidenza un grave stato anemico ed ipo-disproteidemico (protidemia, tot. = 3,5 gr.%) tanto che è necessario, prima dell'intervento, una preparazione di alcuni giorni per mettere la paziente in grado di sopportare il trattamento chirurgico.

Si esegue quindi la cardiomiectomia sec. Heller associata a plastica antireflusso sec. Nissen (manometria intraoperatoria).

Il decorso post-operatorio è privo di complicanze. A distanza di quasi 2 anni il risultato è eccellente (fig. 7): la paziente ha riacquisito in breve tempo condizioni generali buone, è tornata ad una normale vita scolastica e di relazione e non ha avuto più alcun disturbo.

RISULTATI

L'immediato decorso post-operatorio in tutti e 5 i pazienti è stato privo di complicanze, con un tempo di degenza medio dopo l'intervento di 9 giorni (da 7 a 12 giorni). Il follow-up a distanza di 3-5 anni ha dimostrato in 3 pazienti (casi 2-4-5) un risultato eccellente: non accusano sintomatologia alcuna, sono in ottime condizioni generali e i control-

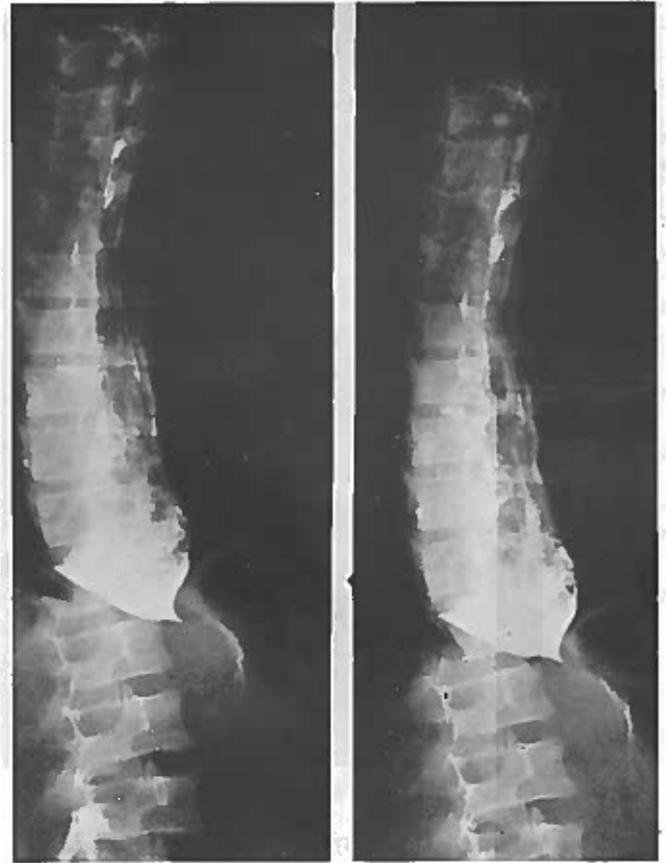


Fig. 6: D.P. Franca (caso n. 5) - Quadro radiologico tipico di megaesofago «scompensato»: enorme ectasia ed atonia dell'esofago: immagine terminale a «coda di topo», con pressoché assente passaggio di m.d.c. nello stomaco.

li radiologici e manometrici hanno confermato la progressiva riduzione del lume esofageo e una normalizzazione dei rilievi pressori. Due di questi tre pazienti (casi 4-5), giunti al ricovero con un peso al di sotto del 5° percentile, hanno mostrato un incremento ponderale pressoché normale.

Nel primo paziente operato (caso n. 1) si è avuta a distanza di pochi mesi dall'intervento una ripresa della sintomatologia disfagica, peraltro di lieve entità, da riferirsi ad inadeguatezza della miotomia.

Nonostante il numero limitato dei pazienti da noi riportati, questo parziale insuccesso nell'unico caso operato senza l'ausilio della manometria intraoperatoria, sembrerebbe confermare l'estrema utilità di tale indagine, non solo da un punto di vista diagnostico e di follow-up, ma anche e soprattutto come obiettivo controllo, sul tavolo operatorio, della efficacia e completezza della sfinteromiectomia. (10).

Il R.G.E. post-operatorio, una delle più comuni complicanze dell'intervento di Heller (dal 3% al

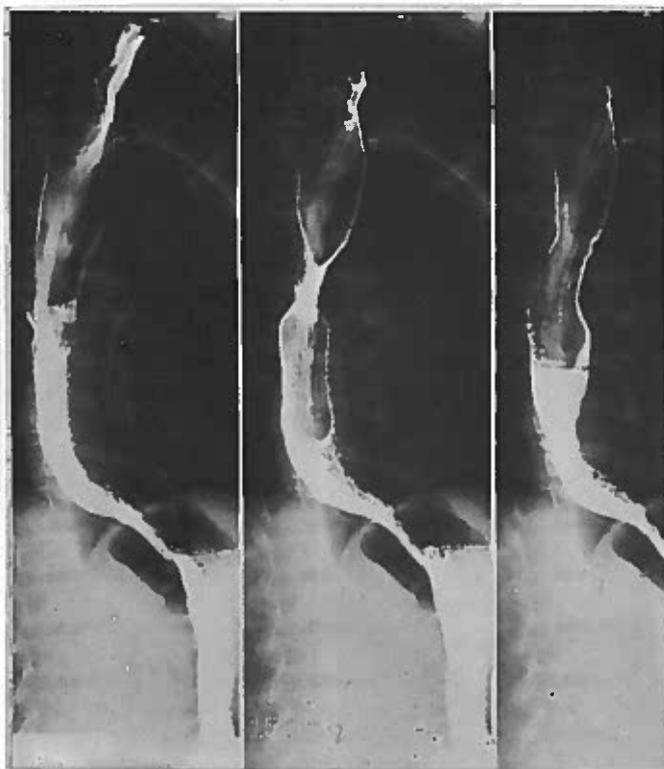


Fig. 7: D.P. Franca (caso n. 5) - Controllo Rxgrafico a 4 mesi dall'intervento: buon transito del m.d.c. attraverso l'esofago e la giunzione esofago-gastrica. Persiste ancora una discreta ectasia esofagea, peraltro notevolmente ridotta rispetto alle condizioni pre-operatorie.

24%)^(13, 14), si è manifestato, seppur in forma non grave nel caso n. 3, nonostante l'esecuzione di plastica antireflusso sec. Lortat-Jacob. Per tale motivo, negli ultimi 2 pazienti trattati, abbiamo preferito a questa tecnica la funduplicatio sec. Nissen, che la nostra Scuola esegue routinariamente in tutti i casi di R.G.E. con precisa indicazione all'intervento chirurgico.

CONCLUSIONI

Sulla base dell'esperienza acquisita, solo apparentemente modesta data la rarità dell'acalasia in età pediatrica, e in accordo con autorevoli studiosi, sembra giustificato trarre le seguenti considerazioni:

- l'esordio clinico dell'acalasia in età infantile è sempr oltremodo subdolo e la sintomatologia spesso non patognomonica. Pertanto, al fine di porre una diagnosi precoce, tale malattia va sempre tenuta presente, nella diagnosi differenziale dei vomiti e

dei rigurgiti ripetuti, in presenza di calo ponderale, disfagia, affezioni ricorrenti bronco-polmonari senza alcuna causa apparente^(4, 5).

- l'esame radiologico dell'esofago e dello stomaco, correttamente eseguito, ha sempre permesso una diagnosi di certezza nella fase conclamata della malattia.

- la manometria esofagea, fondamentale per lo studio dei disturbi della motilità esofagea, dovrebbe permettere di porre una diagnosi sicura anche nella fase precoce della acalasia, quando ancora il quadro radiologico non sia conclamato. La sonda pediatrica a microtrasduttori distali da noi utilizzata, ha reso la manometria esofagea una indagine di più semplice e rapida esecuzione anche nell'infanzia, consentendo inoltre una maggiore precisione nella rilevazione dei valori pressori.

- L'intervento di Heller è a tutt'oggi, il migliore e più duraturo trattamento della malattia. La manometria intraoperatoria, eseguita routinariamente, dovrebbe ridurre sempre più, se non annullare, la percentuale di insuccessi dovuta ad incompletezza della miotomia.

- Data l'incidenza rilevante del R.G.E. (dal 3 al 24%)^(13, 14) come complicanza tardiva dell'intervento chirurgico va sempre associata alla miotomia una plastica antireflusso. In accordo con Ballantine⁽²⁾, consigliamo a tal fine l'esecuzione della funduplicatio sec. Nissen.

Date le scarse conoscenze che si hanno delle cause della acalasia esofagea, l'attuale trattamento di questo quadro morboso è pur sempre sintomatico e palliativo. È auspicabile che in futuro l'eventuale chiarimento dei fattori patogenetici possa aprire nuove vie ad un trattamento più razionale e definitivo.

RIASSUNTO

Il megaesofago acalastico è malattia di difficile riscontro in età pediatrica: solo il 5% dei pazienti acalastici è sintomatico al di sotto dei 14 anni di età.^(1, 2, 3, 6) L'esiguità dei casi pediatrici (solo 174 in una recente revisione della letteratura anglosassone e francese⁽⁵⁾) ci ha indotti a presentare la nostra personale esperienza di 5 pazienti, osservati e trattati in 3 anni. Questa casistica, in accordo con quanto riportato da altri Autori, permette di sottolineare, al fine di un più moderno approccio diagnostico e terapeutico, la grande utilità della manometria esofagea, soprattutto intraoperatoria e la fondamentale importanza in età pediatrica della esecuzione di una plastica antireflusso al momento della esofagomiotomia sec. Heller.

BIBLIOGRAFIA

- 1) Azizhan R.G., Tapper D., Eraklis A.: *Achalasia in childhood: a 20 years experience*. J. Pediatr. Surg. 15:452, 1980.
- 2) Ballantine T.V.N., Fitzgerald J.F., Grosfeld J.L.: *Transabdominal esophagomyotomy for achalasia in children*. J. Pediatr. Surg. 15:457, 1980.
- 3) Boyle J.T., Choen S., Watkins J.B.: *Successful treatment of achalasia in childhood by pneumatic dilatation*. J. Pediatr. 99:35, 1927.
- 4) Redo S.F., Bauer C.H.: *Management of achalasia in infancy and childhood*. Surgery 52:263, 1963.
- 5) Saied H., Gharbi H., Hentati M.: *Le megaesofage idiopathique chez l'enfant*. Chir. Pediatr. 21:309, 1980.
- 6) Swenson O., Oeconomopoulos C.T.: *Achalasia of the esopagus in children*. J. Thoracic and cardiovas. Surg. 41:49, 1961.
- 7) Zuccarello B., Gentile C., Centorrino A., Giachini E.: *Indicazione e metodo di studio elettromanometrico dell'attività motoria dell'esofago del lattante*. Rass. It. Chir. Ped., 22:208, 1980.
- 8) Lelli Chiesa P., Cairoli G., Rossi C.: *La manometria esofagea nella diagnostica del Reflusso Gastroesofageo: validità e limiti*. Atti del convegno Pediatrico. Pescara, pag. 55, 1983.
- 9) Code C.F., Schlegel J.: *Physiologic studies*. In Ellis F.H., Olsen A.M. *Achalasia of the esophagus*. Major Probl. Chir. Surg. 9:1-221, 1969.
- 10) Ponticelli A., Dall'Oglio, Ferrò F., Caione P., De Gennaro M., Rivosecchi M.: *Il megaesofago da achalasia cardiaca nel bambino*. Rass. It. Chir. Ped. 3:197, 1982.
- 11) Heller E.: *Extramukose cardioplastik beim chronische cardiospasmus mit dilatation des oesophagus*. Mitt. G. Nenzgeb. Med. Chir. 27:141, 1913.
- 12) Pellerin D., Bertin P.: *Megaesophage in Techniques de Chirurgie Pédiatrique*. Masson ed., Pag. 205, 1978.
- 13) Ellis F.H., Olsen A.M.: *Pathogenesis in Achalasia of the esophagus*. Major problem in Clin. Surg. 9:15, 1969.
- 14) Iara F.M., Toledo-Pereyra L.H., Lewis J.W., Magilligan D.G.: *Long-term results of esophagomyotomy for achalasia of the esophagus*. Arch. Surg. 114:935, 1979.
- 15) Schultz E.H., Jr.: *Achalasia in children as a cause of recurrent pulmonary disease*. J. Pediatr. 59:522, 1961.