

Azienda Ospedaliera di rilievo nazionale e di alta specializzazione
"San Giuseppe Moscati" contrada Amoretta, 83100 – Avellino
Centralino: 0825.203111



**Struttura Semplice di
Chirurgia Mininvasiva
dell' addome e del torace**

Responsabile:

dr. Francesco G. Biondo

Sito Web: www.francescobiondo.it

e-mail: fbiondo@virgilio.it

Tel. 0825. 203259 – 203375

Cell. 339.2816388

L ' ACALASIA ESOFAGEA

Informazioni per il paziente

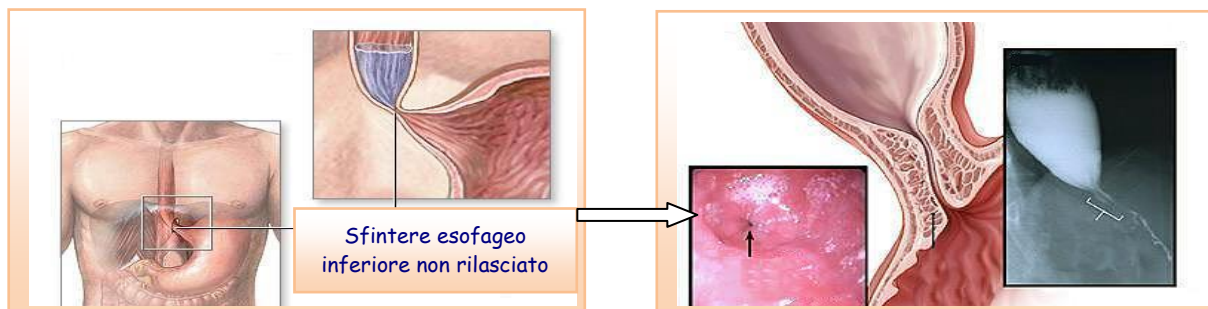
A cura del dr. Francesco G. Biondo

Che cos' è l' acalasia esofagea ?

È una malattia cronica e progressiva determinata dal mancato o insufficiente o inadeguato rilasciamento dello sfintere esofageo inferiore durante la deglutizione e dall'assenza di una attività motoria coordinata del corpo esofageo.

La patogenesi è dovuta alla degenerazione, congenita o raramente acquisita, dell'innervazione vagale, a vari livelli, a carico dell'esofago medio e dello sfintere esofageo inferiore (LES).

L'incidenza è di 1 caso su 100.000 abitanti/anno prevalentemente fra i 25 e i 60 anni.



Come si manifesta ?

- con la **DISFAGIA**, che peggiora negli anni, per i cibi solidi e liquidi (difficile passaggio degli alimenti dall'esofago nello stomaco con successiva dilatazione patologica dell'esofago e aperistalsi del tratto medio-distale)
- il **RIGURGITO** degli alimenti ingeriti, immediatamente o dopo alcune ore dai pasti
- la **PIROSI**
- il **DOLORE RETROSTERNALE**, la **SCIALORREA** e l'**ALITOSI**
- le **INFEZIONI RESPIRATORIE** ricorrenti e la **TOSSE**
- il **DIMAGRIMENTO**

Come si fa la diagnosi ?

- con l' Rx del transito esofago-gastrico
- l' Esofago-gastro-duodenoscopia (EGDS)



La diagnosi radiologica di acalasia esofagea si fonda sulla:

- a) presenza di dilatazione dell'esofago prossimale
- b) aperistalsi distale o contrazioni atipiche secondarie o terziarie
- c) riduzione distale del calibro e mancata apertura del LES all'ingestione del bolo baritato
- d) apertura fugace dello sfintere esofageo inferiore (LES) quando il riempimento raggiunge il livello critico (4 cm dall'arco aortico)
- e) bolla gastrica ridotta o assente

Poiché i criteri clinici non permettono di distinguere l'acalasia primitiva, da quella secondaria (pseudoacalasia) a una neoplasia o a un'esofagite grave, la diagnosi radiologica di acalasia deve essere seguita sempre da una EGDS con biopsia di qualsiasi anomalia mucosa.

- con la **Manometria esofagea**

Ulteriori importanti informazioni vengono date dalla manometria:

- a) assenza di peristalsi nella porzione distale dell'esofago
- b) bassa percentuale di apertura del LES alla deglutizione, inferiore o pari a 75% e/o tono residuo post rilasciamento > 5 mmHg
- c) rilasciamento completo ma di breve durata (< a 5 sec.)
- d) tono pressorio basale anche > 35 mmHg



Come si cura ?

Con vari metodi sotto indicati che hanno ciascuno vantaggi e svantaggi.



- con la Terapia medica

La terapia medica si basa sull'impiego di nitrati e calcioantagonisti (nifedipina, 20 mg/die ; verapamile, 160 mg/die 10 - 30 minuti prima dei pasti).

Pur evidenziando nel 50 - 80 % dei casi un certo grado di azione sul LES e sulla peristalsi esofagea è dimostrata tuttavia l'incapacità di tali farmaci nel modificare in modo significativo la sintomatologia disfagica.

A distanza causano inoltre abbassamento dei livelli pressori arteriosi e mal di testa.

Le indicazioni sono ristrette ai pazienti ad alto rischio chirurgico, a quelli poco sintomatici dopo terapia dilatativa o ai pazienti non immediatamente destinati al trattamento chirurgico.

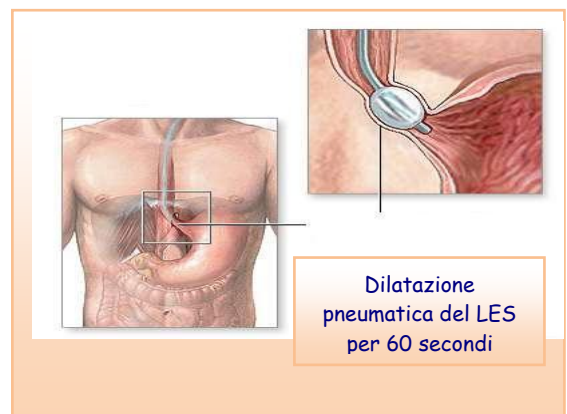
- la Dilatazione pneumatica

La dilatazione pneumatica è indicata nei pazienti ad alto rischio chirurgico o che rifiutano l'intervento. Risolve la sintomatologia disfagica a lungo termine nel 60% dei casi a 1 anno e nel 25% a 5 anni con una mortalità dello 0 - 0,4%;

Il 53% dei pazienti richiede successive dilatazioni e il 2 - 15% un trattamento chirurgico per la persistenza della sintomatologia o per le complicanze.

Queste ultime comprendono il sanguinamento, la perforazione (2 - 7%) e l'aspirazione di ingestis nel polmone (0.75%); il reflusso gastroesofageo patologico compare nel 15% dei casi.

E' controindicata in presenza di disordini coagulativi, malattie polmonari, infarto miocardico recente, laparotomie o chirurgia esofagea recente, aneurisma toracico.



- la Tossina botulinica (Botox)

La letteratura medica internazionale concorda nell'usare tale presidio solo nei pazienti ad alto rischio chirurgico e negli anziani.

L'iniezione intrasfinterica endoscopica della tossina botulinica ha suscitato interesse ma anche tante perplessità, difatti i risultati stabili dopo un anno si verificano solo nel 65% dei pazienti.

Quando tale cura non funziona la recidiva della disfagia avviene nei primi sei mesi. Alcuni pazienti vanno incontro a reflusso gastroesofageo patologico.

- la Terapia chirurgica

La terapia chirurgia videolaparoscopica dell'acalasia esofagea è oggi il gold standard.

E' indicata nei pazienti giovani o che hanno subito precedenti trattamenti senza successo.

La Videolaparoscopia (chirurgia mininvasiva, chirurgia gentile, chirurgia da cerotto) attraverso 4 o 5 buchi sull'addome, di 0.5 - 1 cm, rispetto alla chirurgia tradizionale, "col taglio", è un intervento più tecnologico, dura meno ed è meno doloroso, causa meno infezioni, meno cicatrici inestetiche e favorisce una più rapida guarigione e ripresa dell'attività lavorativa.

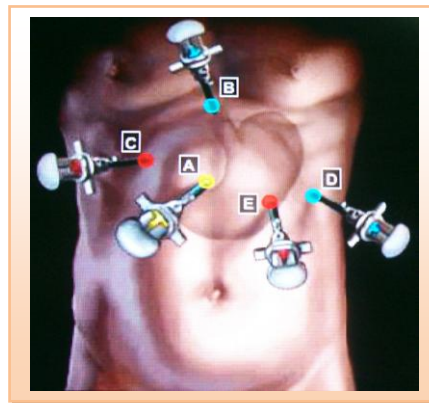
L'intervento, denominato "cardiomiotomia extramucosa secondo Heller-Dor", consiste nella sezione degli strati muscolari esofago-cardiali per una lunghezza di circa 8 cm e risolve definitivamente la sintomatologia disfagica nel 70 - 90% dei casi. Non hanno disfagia 85% dei pazienti a 10 anni e 65 % a 20 anni.

La durata media complessiva dell'intervento va dai 60 ai 180 minuti.

Nella fase avanzata della malattia (IV stadio - end stage), con dilatazione esofagea superiore a 6 cm e deformazione sigmoide, diventa necessaria l' esofagectomia sub-totale con trasposizione dello stomaco tubulizzato in torace.

Nel nostro Centro tale intervento si esegue con un accesso addominale, uno toracoscopico con 3 piccole incisioni di 1.5 cm (o se necessario toracotomica) e uno cervicale sinistro di pochi cm.

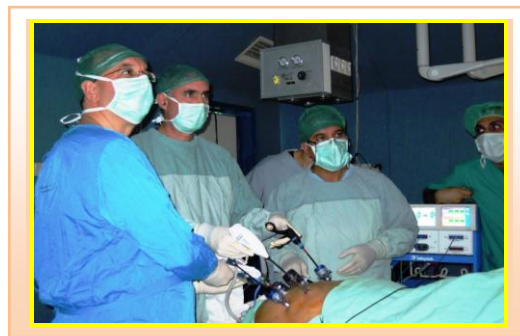
In alcuni casi si esegue esclusivamente per via addominale transiatale sec. Orringer e per via cervicale.



Fra le complicanze operatorie: l'emorragia nell' 1 - 2%, la perforazione intraoperatoria della mucosa esofagea o di anse intestinali nello 0 - 4%, lesioni spleniche nell' 0.5 - 1% e la mortalità nello 0 - 0.3%.

Il reflusso gastroesofageo nel 30 - 60% dei pazienti trattati impone il confezionamento di una plastica antireflusso a bassa pressione (sec. Dor) in grado di ridurre la percentuale al 3 - 10%.

La via toracica è riservata nei casi in cui coesistono diverticoli o se c'è necessità di estendere prossimalmente la miotomia; la relativa plastica antireflusso è confezionata per via toracica secondo Belsey.



Fra le complicanze a distanza: nel postoperatorio (3 - 20 anni dall'intervento) potrebbero insorgere alcune complicanze (15 - 35% dei casi) che causano disfagia: la stenosi cicatriziale della miotomia e la stenosi conseguente al reflusso acido. Nel 4.5% dei casi potrebbe insorgere un carcinoma dell'esofago. Il trattamento della disfagia prevede, in alcuni casi, la dilatazione pneumatica endoscopica e, a volte un reintervento di remiotomia. Ma se l'esofago non ha mai ripreso la sua funzione o si è definitivamente deformato, anche in seguito a più trattamenti, risulta necessaria l'esofagectomia quasi totale con trasposizione dello stomaco tubulizzato in torace.

Quest' ultimo intervento è gravato da circa il 10 % di complicanze intraoperatorie e a distanza.

Come siamo organizzati presso la Struttura Complessa di Chirurgia Generale per il ricovero e la cura di un paziente con acalasia esofagea ?

La nostra Struttura Complessa è dotata di un settore specialistico dedicato alla **Chirurgia mininvasiva**. Abbiamo a disposizione apparecchiature digitali e strumenti moderni per condurre in sicurezza interventi videolaparoscopici e videotoracoscopici avanzati. L'accesso in ospedale avviene attraverso il filtro di una visita specialistica da parte di un medico dedicato.

Sarà compilata una scheda di accettazione con i dati della storia clinica del paziente, i suoi recapiti telefonici e gli esami diagnostici da praticare.

Si accederà così alla lista d'attesa ufficiale ed informatizzata "My Hospital".

Giunto il proprio turno, il/la paziente sarà chiamato/a al telefono dalla Responsabile del settore prericovero con cui si concorderà il calendario dell'iter diagnostico in ricovero ordinario o prericovero. Al suo completamento, se non ci sono controindicazioni, il medico inserirà il paziente in lista operatoria.

Il ricovero avverrà il giorno prima o la mattina stessa dell'intervento.

E' consigliabile una dieta prevalentemente semiliquida 1 o 2 giorni prima dell'intervento chirurgico, non si deve mangiare o bere dopo le ore 22 del giorno prima dell'intervento ed è assolutamente necessario smettere di fumare almeno un mese prima.



Come sarà l'immediato postoperatorio ?

1. La mattina del 1° giorno dopo l'intervento il Paziente, nella maggioranza dei casi camminerà autonomamente. Pratterà una RX del transito esofago-gastrico con Gastrografin.
2. Se l'indagine risulterà normale:
 - potrà bere l'acqua o il tè e mangiare qualche fetta biscottata
 - la dieta diventerà semiliquida fra il 2° e 3° giorno e normale dopo un mese dall'intervento
3. La degenza ospedaliera sarà di norma di 3 giorni dal ricovero
4. La ripresa di un'attività lavorativa leggera potrà avvenire dopo una settimana dalla dimissione.



Raccomandazioni dopo la dimissione ospedaliera

Alla dimissione sarà consegnata al paziente una lettera con alcune raccomandazioni.

Esse, tra l'altro, prevedono per circa 1 mese:

- l'uso di un farmaco PPI che mette a riposo lo stomaco
- l'uso di eparina calcica a basso peso molecolare per 4 settimane (se sono presenti rischi tromboembolici)
- una dieta alimentare personalizzata

E' vivamente consigliato:

- un controllo clinico dopo una settimana (rimozione dei punti di sutura, ecc.)
- un controllo clinico-strumentale con Rx esofago-gastrica e pH-manometria a 6 mesi dall'intervento per la valutazione oggettiva della qualità dell'intervento.

Ogni 2 anni, per almeno 20 anni dall'intervento, per controllare l'evoluzione della funzionalità della miotomia e della plastica antireflusso, è consigliato un controllo che di norma consiste in una :

- intervista telefonica con risposte a un test sulla qualità di vita e/o
- visita clinica e/o
- pH-Manometria e/o
- Rx grafia del transito esofago-gastrico

Tutto ciò consente di intervenire prontamente con trattamenti che possono rallentare o impedire eventuali complicanza a distanza.

N.B. A tal fine nel nostro Centro è stato elaborato un *data base* computerizzato dove saranno inseriti tutti i dati epidemiologici, diagnostici, terapeutici e clinici dei pazienti operati. Ciò permetterà un facile controllo e confronto negli anni delle condizioni cliniche, dei risultati dell'intervento e dell'evoluzione naturale della malattia.

A richiesta del paziente, tutti i dati personali sono disponibili anche su supporto informatico

Come sarà la qualità di vita a medio e lungo termine (5-30 anni) dopo l'intervento?

- I risultati clinici dipendono fondamentalmente dallo stadio della malattia in cui si arriva all'intervento.
- Nello stadio I e II (iniziale) i risultati a 5 anni sono ottimi o buoni nell' 80 - 95% dei pazienti e stabili nel tempo a 10 - 25 anni nel 65% .

• Nello stadio III e IV (avanzato) risultati ottimi / buoni si verificano nel 75% dei pazienti. Nel restante 25% c'è necessità anche dopo l'intervento di assumere spesso liquidi per aiutare la deglutizione o a volte di essere sottoposti a dilatazione della neoHPZ (zona su cui si è tagliato lo sfintere e si è confezionata la plastica antireflusso) o a un vero e proprio reintervento in caso di impatto alimentare.

• Nella media generale, a 5 anni dall'intervento e in tutti gli stadi, il 90% dei pazienti ha assenza di disfagia o solo episodi occasionali transitori.

L' 8% necessita di assumere liquidi per la deglutizione e il 2% può avere un impatto alimentare che necessita di una visita per cure mediche, di una dilatazione esofagea o di un reintervento.

• In media, a circa 10, 20 e 30 anni, rispettivamente il 7, il 23 e il 35% dei pazienti riferisce la presenza di sintomi lievi ma frequenti, quasi giornalieri, facilmente controllabili con un trattamento medico non permanente o un aggiustamento dietetico. Alcuni fra questi riferiscono sintomi severi che richiedono una dilatazione o un reintervento.

• La media del rilasciamento postdeglutitorio della neo HPZ risulta del 75 - 100%, mentre prima dell'intervento la media del rilasciamento del LES andava dal 20 al 60%.

• La pressione a riposo della neoHPZ con una media di 15 mmHg, che nella norma resta stabile nel tempo, mostra un significativo decremento (oltre la metà) delle pressioni iniziali preoperatorie che hanno una media di 35 - 40 mmHg.

• La percentuale dei pazienti con reflusso acido patologico cresce con l'allungamento del periodo di osservazione nel follow-up e rispettivamente a 10, 20 e 30 anni sale dal 10, al 20 e al 50%.

• Circa il 10 % di pazienti sviluppa un esofago di Barrett.

• Alla manometria esofagea postoperatoria nell' 80% dei pazienti persiste l' aperistalsi del corpo dell'esofago e la ricomparsa della motilità avviene solo nel 3 %.

• L' Rx postoperatoria dell'esofago nell' 85% mostra una riduzione del diametro esofageo di circa 1 - 2 cm.

• Un 5% dei pazienti vengono rioperati per vari motivi (reflusso acido patologico, miotomia incompleta, cicatrizzazione della miotomia o sclerosi periesofagea).

• Circa il 4.5% di tutti gli operati sviluppa un carcinoma squamoso dell'esofago.

I buoni risultati dell'intervento, a un follow-up di 5-10 anni, tendono a decrescere a lunghissima distanza, 15-30 anni, a causa essenzialmente del reflusso acido patologico.

Ma la gran parte dei pazienti (circa il 75%) sono soddisfatti dell'intervento e lo rifarebbe comunque.

La qualità di vita risulta assolutamente migliorata dopo l'intervento.

**Chi sono gli specialisti che seguiranno l'iter diagnostico, terapeutico e assistenziale
dei pazienti con acalasia esofagea
ricoverati presso la Struttura Complessa di Chirurgia Generale ?**

L'acalasia esofagea è una patologia funzionale del giunto gastro - esofageo e, per ottenere i risultati che il/la paziente si aspetta, richiede uno sforzo diagnostico, terapeutico e assistenziale molto intenso e multidisciplinare, in un Centro dove lavorano specialisti dedicati.

Per questo motivo abbiamo coagulato numerose figure professionali aziendali specializzate nel settore:

<p>Prof. Gaetano Iaquinto Dott. Vittorio D'Onofrio <i>Gastroenterologi</i> (tel. 0825.203234)</p>	<p>eseguiranno l'iter diagnostico e i controlli a distanza con</p>	→	<p>Esofago-gastro-duodenoscopia Ph-Manometria esofagea Follow-up</p>
	<p>il trattamento endoscopico (se indicato) con</p>	→	<p>Tossina botulinica Dilatazione pneumatica del LES</p>
<p>Dott.ssa Maria Pascarella <i>Radiologa</i> (Tel. 0825.203216)</p>	<p>eseguirà l'iter diagnostico e i controlli a distanza con</p>	→	<p>Rx dell'esofago-stomaco e duodeno preoperatorio</p>
		→	<p>Rx del transito esofageo (<i>Gastrografin</i>) il 1° giorno postoperatorio</p>
<p>dr. Francesco Biondo dr. Francesco Damiano <i>Chirurghi</i> (e altri componenti dell'èquipe) (Tel. 0825.203259)</p>	<p>eseguiranno il trattamento chirurgico (se indicato) con</p>	→	<p>Cardiomiectomia esofagea sec. Heller-Dor in videolaparoscopia Esofagectomia (<i>nell' acalasia end stage</i>)</p>
<p>Sig.ra Giovanna d'Ascanio <i>Responsabile del Prericovero</i> (0825.203375)</p>	<p>in prericovero</p>	→	<p>Prenotazioni e assistenza durante l'esecuzione degli esami diagnostici preoperatori</p>
<p>Sig.ra Diodalia Guerriero <i>Caposala degenza ordinaria</i> (e altri componenti dell'èquipe infermieristica) (0825.203303)</p>	<p>in ricovero ordinario</p>	→	<p>Controllo e assistenza infermieristica pre e postoperatoria</p>
<p>Sig.ra Bernadette Marrocoli <i>Dietista</i> (tel. 0825.203294)</p>	<p>nel postoperatorio</p>	→	<p>Preparazione della dieta personalizzata postoperatoria</p>

Schema dietetico postoperatorio per acalasia esofagea

Con la collaborazione di: Bernadette Marrocoli (Dietista)
Centro di dietologia A. O. "San G. Moscati" - Avellino tel. 0825.203294

N.B. Non assumere alimenti troppo caldi o troppo freddi, né alcolici, spezie, cibi piccanti e frittiture
Masticare molto bene tutti gli alimenti prima di inghiottirli

SCHEMA DIETETICO orientativo (prima settimana):

Colazione

Latte parzialmente scremato 200 mg o orzo o tè o camomilla
Biscotto granulato - Biscotti tipo Plasmon

Pranzo

Semolino in brodo vegetale
2 liofilizzati o 2 omogeneizzati di carne (coniglio, pollo, agnello, manzo, maiale)
Omogeneizzato di frutta o frutta cotta

Spuntino pomeridiano

Latte parzialmente scremato 200 mg con biscotto granulato

Cena

Crema di riso in brodo vegetale
2 formaggini o 2 liofilizzati o 2 omogeneizzati di pesce
Omogeneizzato di frutta o frutta cotta

SCHEMA DIETETICO orientativo (seconda, terza e quarta settimana):

Colazione

Latte parzialmente scremato 200 mg
Fette biscottate (circa 4)

Ore 11.00

Frullato di frutta fresca o omogeneizzato di frutta

Pranzo

Pasta corta o sottile in brodo vegetale
Carne tritata 100 g (coniglio, pollo, agnello, manzo, maiale) o crema di formaggio dolce
Purea di verdure o passati di patate, di legumi, di ortaggi (carote, bietole, zucchini)
Frullato di frutta fresca o frutta cotta

Spuntino pomeridiano

Yogurt magro alla frutta

Cena

Pastina micron in brodo vegetale
2 formaggini o 2 omogeneizzati di pesce o sogliola 100 g
Purea di verdure
Frullato di frutta fresca o frutta cotta

N.B. Dalla quarta settimana in poi, dieta normale con la raccomandazione di non assumere alimenti troppo caldi o troppo freddi, né alcolici, spezie, cibi piccanti e frittiture per un altro mese