



5. ACALASIA

L'acalasia è un disordine motorio primitivo dell'esofago caratterizzato dall'assenza di peristalsi a carico del corpo esofageo e dal mancato rilasciamento dello sfintere esofageo inferiore dovuto alla degenerazione del plesso mioenterico (Figura 1). È un disturbo raro, che colpisce entrambi i sessi con una prevalenza di meno di 1/10.000 e una incidenza di 1/100.000 per anno.

L'acalasia è una patologia progressiva il cui sintomo tipico è la disfagia, sensazione di difficoltà al transito del bolo, inizialmente per i liquidi e successivamente per i solidi (in particolare riso e frutta). I pazienti possono anche presentare dolore toracico e rigurgito. Il rigurgito di cibo indigerito può essere a volte erroneamente interpretato come malattia da reflusso gastroesofageo, portando a un ritardo nella diagnosi. Per porre diagnosi di acalasia esofagea sono sufficienti una radiografia del tubo digerente e una manometria esofagea.

In pazienti con un'età superiore ai 50 anni, però, in cui la disfagia sia insorta da meno di 6 mesi e sia accompagnata da un discreto dimagrimento, è importante escludere la presenza di una neoplasia alla base della disfagia (pseudoacalasia) mediante l'esecuzione, oltre che di una esofagogastrosopia (con la valutazione in retroversione della regione cardiaca), di una TAC con e senza mezzo di contrasto del torace e dell'addome, ed eventualmente con ecoendoscopia.

INDICAZIONI ALL'INTERVENTO

- Disfagia
- Megaesofago acalastico

INTERVENTI

Chirurgia

Miotomia extramucosa del cardias (sec. Heller) con plastica antireflusso sec. Dor

Terapia

- Dilatazione pneumatica con Rigiflex®
- Iniezione di Botox®

DESCRIZIONE

Trattamento chirurgico

Miotomia extramucosa del cardias sec. Heller con plastica antireflusso sec. Dor

L'intervento si può eseguire per via sia laparotomica sia laparoscopica, anche se oggi si preferisce questa seconda scelta, con risultati funzionali sovrapponibili. La tecnica consiste nell'isolare la faccia anteriore dell'esofago distale, rispettando lo iato esofageo e le strutture anatomiche atte a impedire il reflusso gastroesofageo. Si

SCORE SEC. ECKARDT

Score	Disfagia	Dolore retrosternale	Rigurgito	Reflusso G-E
0	No	No	No	No
1	Occasionalmente	Occasionalmente	Occasionalmente	Occasionalmente
2	Giornaliero	Giornaliero	Giornaliero	Giornaliero
3	A ogni pasto	A ogni pasto	A ogni pasto	A ogni pasto

Risultati: eccellenti (score=0); soddisfacenti (score=1 o 2 con due differenti sintomi); scadenti (score=2 o 3), pessimi (score > 3)

esegue quindi una miotomia extramucosa dell'esofago distale, per 5-6 cm, allargata sul versante gastrico per altri 1,5-2 cm. Per agevolare la sezione delle fibre muscolari è utile l'introduzione di una sonda Rigiflex® da 30 mm di diametro, che viene alternativamente gonfiata e sgonfiata con 30-40 cc di aria (Figura 2a).

L'intervento termina con il confezionamento di una plastica antireflusso sec. Dor (a 180°) con la parete anteriore dello stomaco che viene girata a coprire parte della miotomia e fissata con 2 file di punti per lato ai bordi della miotomia. Il punto prossimale di ogni fila comprende il pilastro diaframmatico omolaterale (Figure 2b-3).

Il giorno successivo all'intervento il paziente viene sottoposto a una radiografia del tubo digerente prime vie con mezzo di contrasto idrosolubile, per verificare il transito attraverso la regione cardiaca ed escludere eventuali soluzioni di continuità della mucosa.

L'ospedalizzazione è generalmente di 3 giorni e l'alimentazione per os con dieta morbida viene ripresa già in seconda giornata postoperatoria dopo il controllo radiologico, se regolare.

Trattamento endoscopico

Dilatazione pneumatica con Rigiflex®

Consiste in una dilatazione pneumatica con sonda Rigiflex® secondo lo schema seguente (European Achalasia Trial; coordinatore: Boeckstaens G, Amsterdam Medical Center):

Prima dilatazione

Rigiflex® 30 mm 5 Psi per 1', e poi a 7 Psi per 1 altro minuto. Il tutto sotto visione (Figure 4-5)

Seconda dilatazione

(dopo 15 giorni)

Rigiflex® da 35 mm con le modalità descritte sopra

Terza dilatazione

(dopo 4/6 settimane, se Eckardt score > 3)

Rigiflex® da 40 mm con le modalità descritte sopra

Il Rigiflex® deve essere gonfiato ad aria. Noi preferiamo eseguire la dilatazione sempre sotto visione endoscopica, perchè tale procedura presenta due vantaggi:

1. si controlla l'esatta posizione del pallone durante tutta la procedura;
2. si può evidenziare tempestivamente l'inizio di lacerazione della mucosa, pertanto si può arrestare la dilatazione prima di giungere a una rottura completa della parete esofagea. Per tale procedura non è

necessario il ricovero (Figure 6-7).

Iniezione di Botox®

Iniezione di 100 U.I. di tossina botulinica al cardias suddivise in 8 ponfi, quattro ai quattro quadranti al cardias più altri quattro 1 cm sopra.

Questa procedura ormai abbandonata per i risultati a lungo termine insoddisfacenti, non presenta in ogni caso aspetti endoscopici particolari (Figura 8). In ogni caso suggeriamo l'uso di un cappuccio distanziatore che permette di infiggere l'ago sempre perpendicolarmente alla parete, garantendo il mantenimento della posizione e la costante profondità di infiltrazione.

RISULTATI

Miotomia extramucosa del cardias (sec. Heller) con plastica antireflusso sec. Dor

In mani esperte il successo dell'intervento è del 90% nei primi anni dell'intervento, attestandosi intorno all'80% a 10 anni.

Dilatazione pneumatica con Rigiflex®

Il successo della dilatazione è inizialmente dell'80% e scende a distanza al 50%. Fattori prognostici negativi sono la giovane età e il sesso maschile.

Fallimento dell'intervento

Fondamentalmente si possono avere:

- una miotomia incompleta verso il basso o una guarigione con fibrosi del letto della miotomia. I disturbi compaiono precocemente e sono ingravescenti;
- un peggioramento della malattia esofagea stessa con ulteriore aumento del diametro dell'esofago.

Classificazione radiologica della acalasia

Stadio 1

Calibro esofago < 4 cm

Stadio 2

Calibro esofago 4-6 cm

Stadio 3

Calibro esofago > 6 cm

Stadio 4

Calibro esofago > 6 cm con aspetto sigmoideo

Possono essere presenti erosioni da esofagite da stasi del cibo e fermentazione. È importante considerare che in questi pazienti c'è un aumentato rischio di cancro dell'esofago, generalmente di tipo epidermoide. È

necessario pertanto biopsiare qualsiasi lesione o granulazione che compaia al controllo endoscopico;
- nei mesi successivi all'intervento la plastica può disfarsi, totalmente o parzialmente, portando a un quadro di malattia da reflusso.

COMPLICANZE

Trattamento chirurgico

Perforazione/fistola (0-4%)

La lesione accidentale della mucosa in caso di miotomia è rara (circa 4-5%). Nei rari casi in cui non venga riconosciuta subito, e quindi riparata nel corso dello stesso intervento (Figure 9-10), il riscontro è solo radiologico al controllo con Rx del tubo digerente eseguito con mezzo di contrasto idrosolubile prima della ripresa dell'alimentazione (di solito in prima giornata postoperatoria).

Suggerimenti di terapia

È sufficiente il solo trattamento medico conservativo: sondino naso-gastrico e dieta parenterale totale.

Reflusso gastro-esofageo

È la complicanza più frequente: si presenta generalmente nei primi tempi nel 5-10% dei pazienti con una sintomatologia tipica da reflusso gastroesofageo, che deve essere confermata da una pH-metria esofagea.

Si possono osservare tutti gli stadi dell'esofagite a seconda della gravità del reflusso (Figura 11).

È importante però riuscire a distinguere l'esofagite da reflusso dall'esofagite da stasi, essendo epifenomeni di due alterazioni funzionali diametralmente opposte, l'una conseguente a uno sfintere incompetente (Figure 12-13), l'altra conseguente a uno sfintere ancora ipercompetente (Figura 14).

Dal punto di vista endoscopico la presenza di cibo nell'esofago e un cardias ancora spastico fanno propendere per un'esofagite da stasi, mentre un cardias ipototonico o beante fanno invece sospettare un'esofagite da reflusso. Quando il reflusso compare a maggior distanza dall'intervento è legato al disfacimento della plastica. Endoscopicamente si osserva un appiattimento del fondo gastrico.

Suggerimenti di terapia

In caso di reflusso iniziare con terapia medica. Solo per i casi refrattari con grave esofagite è indicato il ricorso alla chirurgia.

Se l'esofagite è legata a uno scarico difficoltoso è consigliata la dilatazione endoscopica. L'insuccesso di questo trattamento deve consigliare il reintervento precoce per completare la miotomia. Se infatti l'esofago si dilata eccessivamente e si scompensa, l'unico intervento possibile è la resezione.

Disfagia precoce (5-10%)

Rappresenta una delle maggiori cause di insuccesso: si manifesta in genere dopo qualche mese dall'intervento, e non oltre 1-2 anni. Può essere legata a una incompleta miotomia (generalmente sul versante gastrico) oppure a un processo di fibrosi, che interviene sulla sede della miotomia e che tende a restringere la parte distale dell'esofago. In altri casi essa è legata a un errore di confezionamento della valva, che risulta troppo stretta (Figura 15). I disturbi appaiono ingravescenti.

Endoscopicamente si osserva un passaggio difficoltoso con lo strumento standard, con possibile ristagno alimentare. In questo caso si ha una migliore valutazione con una manometria e con una radiografia del tubo digerente prime vie con bario "temporizzato" (Figure 16-17).

Suggerimenti di terapia

Se la disfagia è legata a una miotomia incompleta, si deve considerare la possibilità di eseguire alcune dilatazioni complementari con sonda Rigiflex® da 35 e 40 mm, ma questo non prima di 2-3 mesi dall'intervento, per evitare lacerazioni (Figura 18).

In caso di insuccesso delle dilatazioni è indicato un secondo intervento per completare la miotomia. Trattandosi di una patologia benigna la procedura dovrebbe essere definitiva, per cui in caso di insuccesso è consigliabile affidare il paziente a un centro di riferimento.

Se la disfagia è legata a una fibrosi postoperatoria delle fibre muscolari, è consigliato il trattamento endoscopico con Rigiflex® da 30 mm o con Savary® da 14 mm.

Disfagia tardiva (5-10%)

È possibile anche una recidiva più tardiva, a distanza di 8-10 anni dall'intervento, legata alla malattia esofagea di base, con un progressivo peggioramento e sfiancamento della parete e un conseguente aumento di calibro (Figure 19-20).

Possono essere presenti erosioni da esofagite da stasi del cibo e fermentazione. È importante considerare che in questi pazienti c'è un aumentato rischio di cancro dell'esofago, generalmente di tipo epidermoide, pertanto è necessario biopsiare qualsiasi lesione o granulazione

che compaia al controllo endoscopico.

In questi casi è bene rivalutare la funzionalità esofago-gastrica con manometria e radiografia del tubo digerente. In seconda istanza è utile eseguire una TAC e un'ecoendoscopia (Figure 21-22-23) nel sospetto di altra patologia.

Suggerimenti di terapia

La terapia si basa inizialmente su una serie di dilatazioni endoscopiche sempre con sonda Rigiflex®, ma nei casi in cui l'esofago appaia sfiancato e assuma una conformazione sigmoidea, o a "calzino" (Figure 1c-4-19-20) potrebbe rendersi necessario un intervento di resezione esofagea con ricostruzione esofagogastroplastica (vedi capitolo relativo). Tale trattamento, data la portata della procedura chirurgica stessa, l'alto tasso di morbilità e il rischio di mortalità, intorno al 2-5%, deve essere riservato esclusivamente ai casi di disfagia importante, refrattari alla terapia endoscopica.

PUNTI CHIAVE

Diagnosi

- Diagnosi precoce della recidiva
- Rx TD, manometria
- pH-metria in caso di reflusso

Terapia

- Disfagia residua: dilatazioni endoscopiche prima, reintervento poi
- MRGE: terapia medica con PPI
- Trattare sempre l'eventuale micosi associata, essa stessa possibile causa di disfagia

Trattamento endoscopico

Sanguinamento (2%)

Si manifesta raramente, qualche volta in forma di ematoma.

Lacerazione/perforazione (3-5%; range 0-21)

La rottura della parete esofagea post-dilatazione può assumere diversi aspetti: si va infatti dalla semplice *lacerazione mucosa*, che non rappresenta una complicanza e può comportare solo un lieve gemizio di sangue (Figura 24), alla *lacerazione parziale delle fibre muscolari* (Figure 25-26), più grave e che comporta la sospensione dell'alimentazione per os per alcuni giorni, alla complicanza vera e propria, che è la *rottura comple-*

ta dell'esofago (Figura 29).

In sede di esame è importante controllare attentamente la parete esofagea, perché l'esito di una eventuale lacerazione o perforazione è strettamente legato a una diagnosi precoce con conseguente adeguata terapia. Ricordarsi di osservare sempre anche il cardias in retroversione (Figura 26).

Un suggerimento per aiutare nella valutazione dell'entità della lacerazione può essere quello di usare un cappuccio distanziatore sul terminale dell'endoscopio: evita di insufflare eccessivamente per distendere la parete, ma allontanando comunque i lembi mucosi permette ugualmente di valutare la profondità della lesione (Figure 27-28).

Suggerimenti di terapia

In caso di lacerazione modesta è sufficiente un trattamento conservativo con posizionamento di sondino naso-gastrico a due vie in aspirazione a livello della lesione, e nutrizione parenterale per 7-15 giorni.

Se la lacerazione è più grave è necessario un intervento chirurgico di resezione dell'esofago distale, con ricostruzione mediante tubulo gastrico o ansa trasposta sec. Merendino (vedi capitolo relativo).

In alcuni casi anche in presenza di una rottura completa dell'esofago è possibile arrivare alla guarigione con una terapia medica conservativa (Figure 29-30-31).

RGE Sintomatico (1-20%)

Anche con la dilatazione endoscopica può comparire un reflusso gastroesofageo, anche se in percentuale molto minore. Compare sempre precocemente, mai tardivamente. In caso di comparsa di esofagite, come dopo miotomia, bisogna distinguere tra esofagite da reflusso ed esofagite da stasi alimentare per persistenza dello spasmo esofageo.

PUNTI CHIAVE

Diagnosi

Riconoscimento tempestivo della lacerazione/perforazione

Terapia

- Conservativa per le lacerazioni modeste (SNG terapia parenterale)
- Terapia chirurgica immediata per quelle più ampie



FOLLOW-UP

Il follow-up deve essere intenso nel primo periodo postoperatorio.

A un mese è importante esaminare gli esiti dell'intervento in base alla sintomatologia e a un controllo radiologico con bario, per verificare la geometria della regione cardiaca e valutare gli esiti della miotomia.

A sei mesi può essere utile uno studio della funzionali-

tà esofagea, ripetendo una manometria ed eseguendo una pH-metria per valutare la presenza di un reflusso postoperatorio. Il controllo, quindi, può essere solamente clinico a cadenza annuale.

È necessario sottolineare l'importanza di un follow-up endoscopico per lo meno ogni due anni per l'aumentato rischio di cancerizzazione che colpisce i pazienti con acalasia, soprattutto maschi.

LETTURE CONSIGLIATE

- 1) Little VR. Laparoscopic Heller myotomy for achalasia: a review of the controversies. *Ann Thorac Surg* 2008 Feb;85(2):S743-6. Review
- 2) Patti MG, Fisichella PM. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for esophageal achalasia. How I do it. *J Gastrointest Surg* 2008 Apr;12(4):764-6
- 3) Faccani E, Mattioli S, Lugaresi ML. Improving the surgery for sigmoid achalasia: long-term results of a technical detail. *Eur J Cardiothorac Surg* 2007 Dec;32(6):827-33
- 4) Kawasaki N, Suzuki Y, Omura N. Achalasia complicated by multiple intramucosal carcinomas: report of a case. *Surg Today* 2007;37(10):897-900
- 5) Sweet MP, Nipomnick I, Gasper WJ, Bagatelos K. The outcome of laparoscopic Heller myotomy for achalasia is not influenced by the degree of esophageal dilatation. *J Gastrointest Surg* 2008 Jan;12(1):159-65
- 6) Tsiaoussis J, Athanasakis E, Pechlivanides G. Long-term functional results after laparoscopic surgery for esophageal achalasia. *Am J Surg* 2007 Jan;193(1):26-31
- 7) Portale G, Costantini M, Zaninotto G, Ruol A, Guirrolì E, Rampado S, Ancona E. Pseudoachalasia: not only esophago-gastric cancer. *Dis Esophagus* 2007;20(2):168-72
- 8) Ozawa S. Endoscopic surgery for benign esophageal diseases. *Kyobu Geka* 2006 Jul;59(8 Suppl):781-9
- 9) Ruffato A, Mattioli S, Lugaresi ML. Long-term results after Heller-Dor operation for oesophageal achalasia. *Eur J Cardiothorac Surg* 2006 Jun;29(6):914-9. Epub 2006 May 3
- 10) Wang QS, Liu L, Dong L, Shen ZL, Zhou DH, Hu CX. Laparoscopic Heller-Dor operation for patients with achalasia. *Chin Med J (Engl)* 2006 Mar 20;119(6):443-7
- 11) Costantini M, Zaninotto G, Guirrolì E, Rizzetto C, Portale G, Ruol A, Nicoletti L, Ancona E. The laparoscopic Heller-Dor operation remains an effective treatment for esophageal achalasia at a minimum 6-year follow-up. *Surg Endosc* 2005 Mar;19(3):345-51. Epub 2005 Jan 10
- 12) Zaninotto G, Costantini M, Portale G, Battaglia G, Molena D, Carta A, Costantino M, Nicoletti L, Ancona E. Etiology, diagnosis, and treatment of failures after laparoscopic Heller myotomy for achalasia. *Ann Surg* 2002 Feb;235(2):186-92
- 13) Zaninotto G, Annesse V, Costantini M, Del Genio A, Costantino M, Epifani M, Gatto G, D'Onofrio V, Benini L, Contini S, Molena D, Battaglia G, Tardio B, Andriulli A, Ancona E. Randomized controlled trial of Botulinum toxin versus laparoscopic Heller myotomy for esophageal achalasia. *Ann Surg* 2004;239:364-370
- 14) Portale G, Costantini M, Pizzetto C, Guirrolì E, Ceolin M, Salvador R, Ancona E, Zaninotto G. Long-term outcome of laparoscopic Heller-Dor surgery for esophageal achalasia: possibile detrimental role of previous endoscopic treatment. *J Gastrointest Surg* 2005; 9:1332-1339 (IF 2.265)

SCHEDA SINOTTICA

VALUTAZIONE ENDOSCOPICA

A livello esofageo bisogna descrivere:

- distanza della giunzione esofagogastrica rispetto all'arcata dentaria;
- livello della linea Z, che in genere coincide con la precedente;
- impronta dei pilastri, che in genere coincide con le precedenti;
- il passaggio transcordiale non deve presentare difficoltà, non si deve quindi transitare con scatto (Figura 32). La presenza comunque di un cardias ben transitabile, o addirittura "beante" dal punto di vista endoscopico, non può confutare la presenza di una recidiva sintomatologica, radiologica e/o manometrica;
- aspetto della mucosa: la presenza di una candidosi, resistente alla terapia, è segno di un ostacolato *clearing* esofageo con ristagno (Figura 33);
- la metaplasia intestinale (esofago di Barrett) è secondaria al possibile reflusso gastroesofageo postoperatorio. In questo caso sono da seguire gli standard normali di refertazione (classificazione di Praga) e di prelievo bioptico (protocollo di Seattle);
- la stasi alimentare può aver determinato una alterazione della mucosa esofagea per cui va attentamente valutata l'eventuale presenza di un cancro (l'esofago terminale deve essere sempre ben deterso dalla presenza di cibo e, al minimo sospetto, colorato con coloranti vitali e biopsiato);
- sono evidentemente da segnalare tutte le variazioni rispetto al controllo preoperatorio.

A livello gastrico bisogna:

esaminare il fondo in retroversione e valutare la valva anti-reflusso: altezza, circonferenza (in gradi).

IN SINTESI

Esofago

- Lume (normale, dilatato, sigmoideo)
- Mucosa (normale, macerata, presenza di esofagite, Barrett, ecc.).

Cardias

- Livello rispetto l'AD
- Tono (normale, spastico, ipotonico/beante)
- Passaggio strumentale (con o senza scatto), ricordando di segnalare il calibro dello strumento

Stomaco

- Valva in retroversione (presente, disfatta, scivolata)

ESEMPIO DI REFERTO

Esofago: appare dilatato 1,5 volte la norma con scarsa peristalsi. Non contiene ingesti solidi; la mucosa presenta un aspetto edematoso ma non esofagite.

Cardias: si presenta chiuso ma transitabile senza senso di scatto con sonda da 9,8 mm.

Stomaco: in retroversione strumentale la valva appare ben rappresentata con una ampiezza di 180°.