

SISTEMA SANITARIO REGIONALE



AZIENDA OSPEDALIERO-UNIVERSITARIA
SANT'ANDREA

ACALASIA



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

Prof. Giovanni Di Nardo
Dott.sa Silvia Furio

Università degli Studi di Roma "La
Sapienza"
Facoltà di Medicina e Psicologia

Scuola di Specializzazione in Pediatria



SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

CASO CLINICO

Anamnesi fisiologica: Bimbo nato a termine, da gravidanza normodecorsa.

Fumo in gravidanza 5 sig/die

Anamnesi patologica remota:
Segnalati episodi di tosse stizzosa e pirosi retrosternale negli anni precedenti

Anamnesi familiare: Nonna con epatopatia non meglio specificata





CASO CLINICO

Anamnesi patologica prossima: Giunge in ambulatorio di gastroenterologia pediatrica a 13 anni riferendo **DISFAGIA** per solidi e liquidi, dolore retrosternale, vomito dopo ogni pasto da circa due mesi

Esame obiettivo Da segnalare :

- Micropoliadenia laterocervicale
- Pectus excavatum
- Peso: 42 kg (10° centile)
- Altezza: 166 cm (50-75° centile)
- BMI: 15.24 (<3° centile, <-2DS)

Si prescriveva un RX Esofago risultato nella norma.





CASO CLINICO

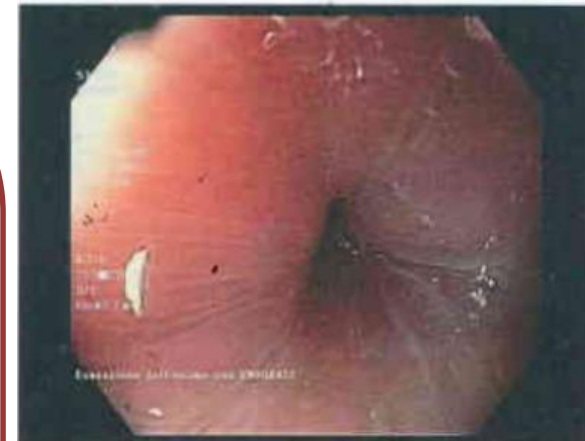
RICOVERO MAGGIO 2022

-**Esami ematici** : nella norma

-**ECG**: nella norma

-**EGDS con biopsie**: «Esofago **dilatato** con abbondante materiale schiumoso, passaggio a scatto del cardias. Nello stomaco ristagno gastrico limpido. Iperemica ed edematosa la mucosa di antro e corpo-fondo, aspetto micronodulare»

-**Esame istologico EGDS**: Mucosa esofagea esente da alterazioni istologiche di rilievo. Frammenti di mucosa gastrica antrale e fundica sede di gastrite cronica attiva e microerosiva da H Pylori. Infiltrato moderato. Attività moderata. Atrofia assente Metaplasia intestinale assente. H Pylori moderato Frammenti di mucosa del piccolo intestino, ad architettura conservata, con aspetti di duodenite cronica.





CASO CLINICO

Ulteriori accertamenti:

-Rx transito esofageo (01/06/22):

«Lento svuotamento dell'esofago. La giunzione esofago gastrica presenta morfologia assottigliata con modesta dilatazione a monte. Discreto ristagno di mdc nel lume esofageo»

-Manometria esofagea (06/06/22):

"quadro manometrico compatibile con acalasia esofagea di tipo 2



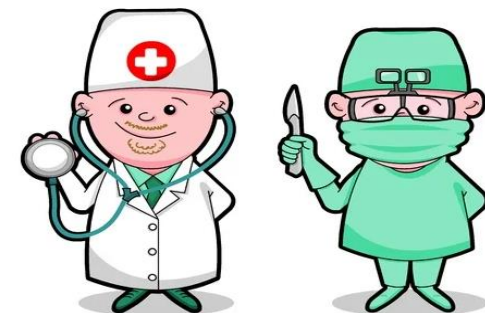
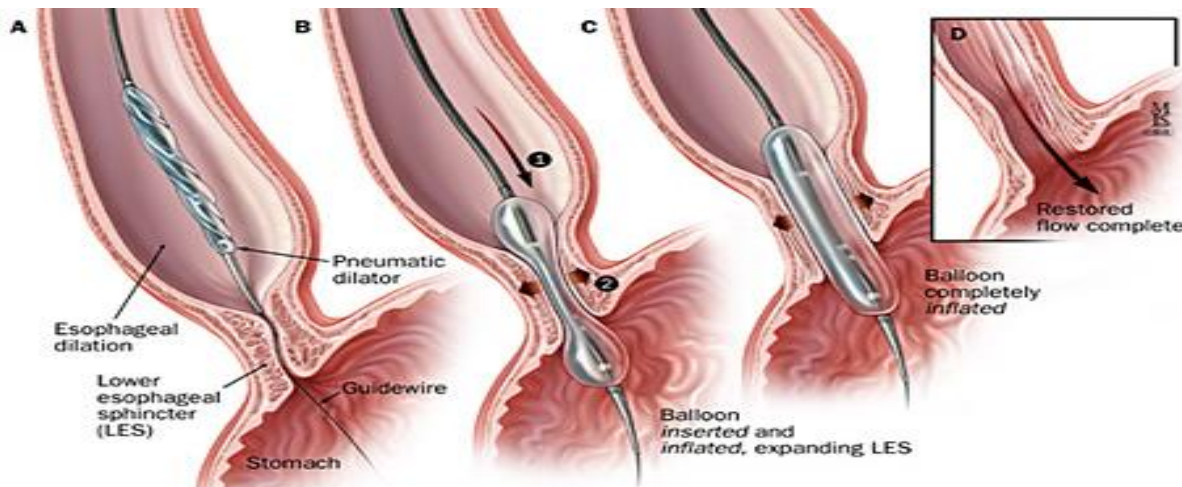


CASO CLINICO

RICOVERO LUGLIO 2022

- Peggioramento della sintomatologia in termini di Disfagia. **Score di Eckardt: 7.**

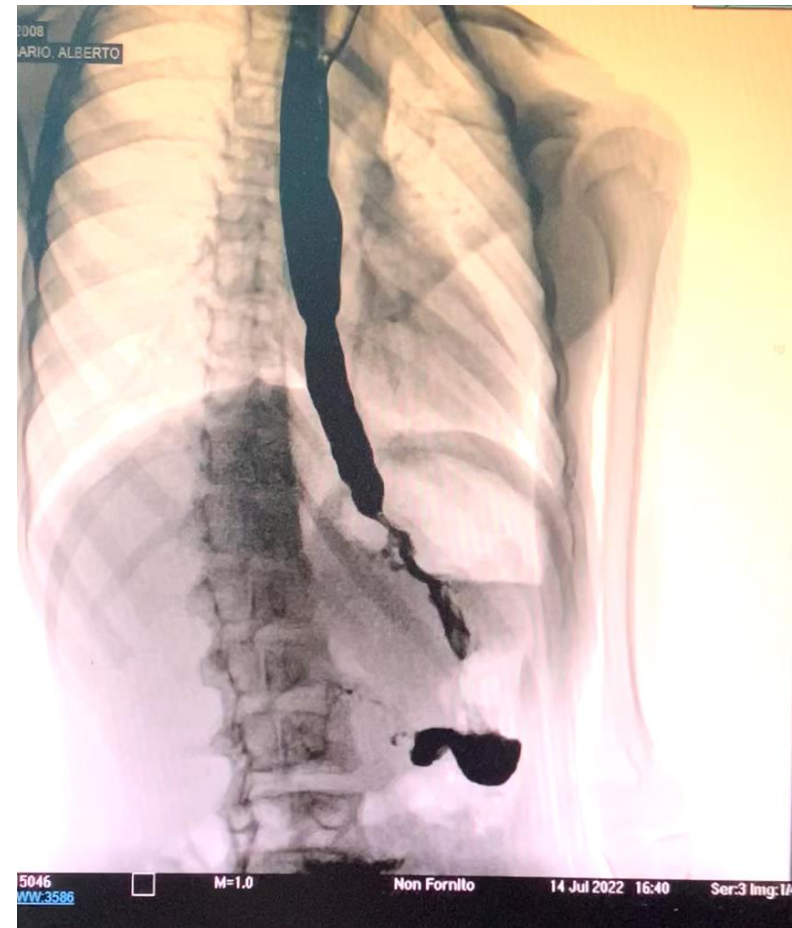
-**EGDS con dilatazione (con palloncino):** Ingesti alimentari in esofago, cardias valicabile a scatto. Si procede a dilatazione pneumatica con rigiflex da 3 cm con guida radiologica. Non segni endoscopici di perforazione a fine dilatazione. Cardias aperto e valicabile facilmente a fine procedura





CASO CLINICO

RX Transito Esofago : «Confronto con precedente del 01.06.2022. Al controllo attuale si segnala regolare passaggio di mdc attraverso lo stomaco con regolare opacizzazione di stomaco, duodeno e prime anse digiunali. Permane aspetto assottigliato della giunzione esofagogastrica, tuttavia, rispetto alla precedente indagine si segnala distensione del lume al passaggio del mdc. Ridotta la dilatazione esofagea a monte. Modesto ristagno di mdc nel lume esofageo con tendenza allo svuotamento sia in ortostatismo sia in clinostatismo. Non evidenza di erniazioni.»





CASO CLINICO

Dimesso senza complicanze

Non più sintomatologia

Peso attuale 49 kg (+ 7 kg in due mesi)

Score di Eckardt: 1





ACALASIA

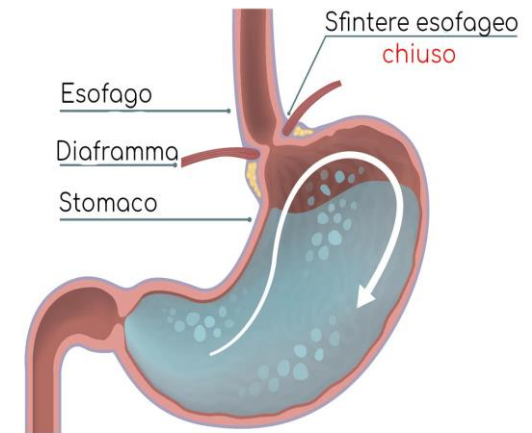
L'acalasia è una patologia motoria dell'esofago, caratterizzata dalla perdita progressiva della peristalsi esofagea e dall'incapacità del rilasciamento dello sfintere esofageo inferiore (LES).

Incidenza 1/100.000 (5% in età pediatrica)

È dovuta a un'anomala innervazione della muscolatura liscia dell'esofago.

Tre sono i possibili meccanismi:

- patologia infettiva neurotrofica (come malattia di Chagas l'agente è noto essere il Trypanosoma cruzi);
- degenerazione dei plessi intramurali (Plesso di Auerbach);
- disordine infiammatorio autoimmune.

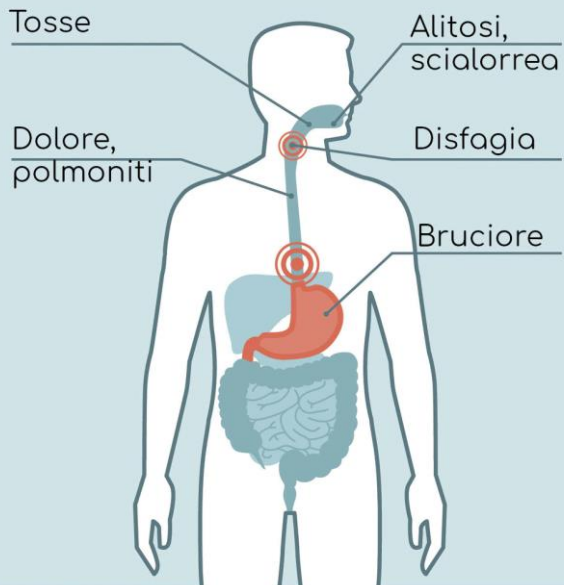


Acalasia



ACALASIA

SINTOMI: Disfagia, tosse, dolore retrosternale, alitosi, scialorrea, pirosi retrosternale.



Segni/sintomi	Score			
	0	1	2	3
Recente perdita di peso (Kg)	no	<5	5-10	>10
Disfagia	no	occasionale	giornaliero	a ogni pasto
Dolore toracico	no	occasionale	giornaliero	piu' volte al giorno
Rigurgito	no	occasionale	giornaliero	a ogni pasto

INTERPRETAZIONE ECKARDT SCORE

Eckardt symptom score	Stadio clinico	Categoria
0 to 1	0	Remissione
2 to 3	I	Remissione
4 to 6	II	Fallimento
7 to 12	III	Fallimento



ACALASIA

DIAGNOSI:

- Endoscopia
- RX transito esofageo
- Manometria

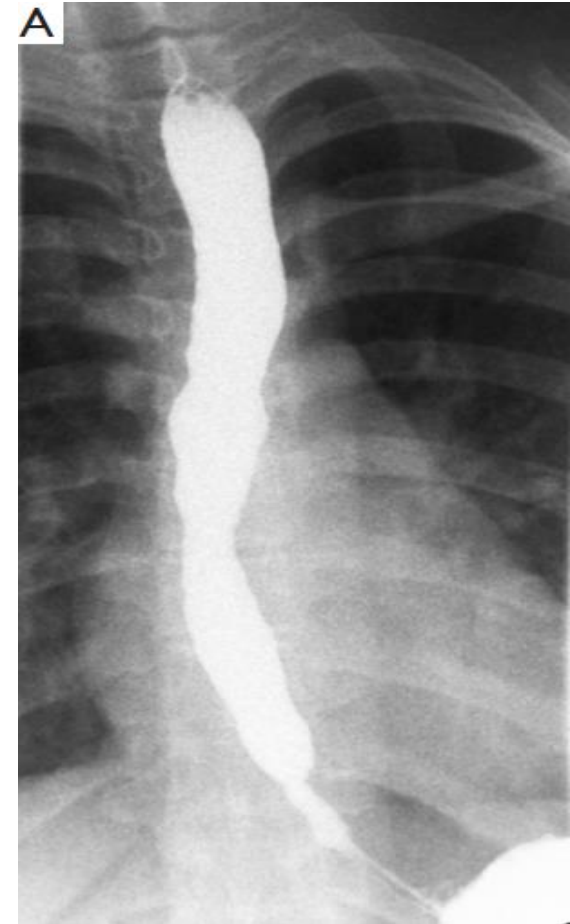
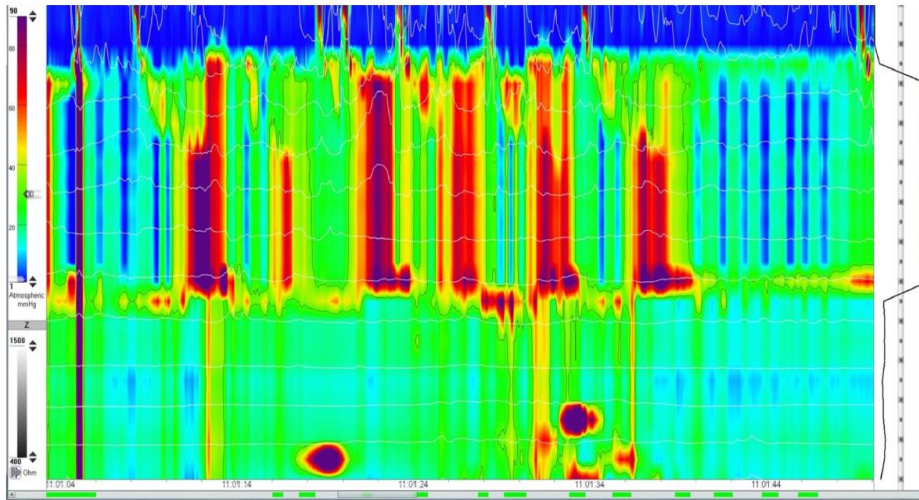


Figure 2 High-resolution esophageal manometry performed in a pre-operative setting, demonstrating a failure of lower esophageal sphincter relaxation.



ACALASIA

MANOMETRIA

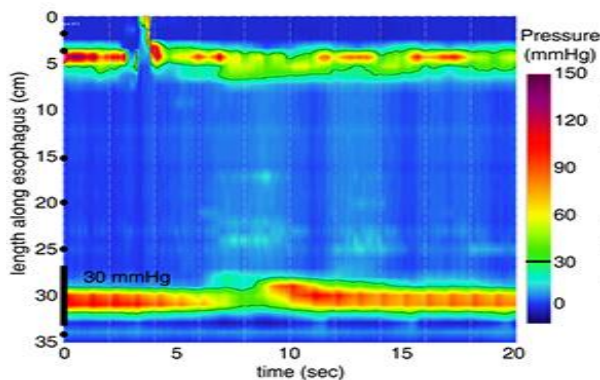
CLASSIFICAZIONE DI CHICAGO:

TIPO I («acalasia classica»): pressurizzazione del lume esofageo trascurabile (nessuna attività contrattile)

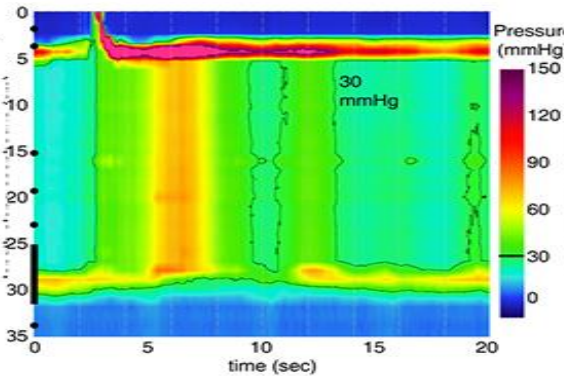
TIPO II: pressurizzazione panesofagea, in presenza di onde di contrazione uniformi e simultanee da UES a LES; è il sottotipo più frequente all'esordio

TIPO III: presenza di contrazioni premature (spastiche) del LES, con latenza tra rilassamento di UES e arrivo di una contrazione rapidamente propagata a LES < 4.5 sec

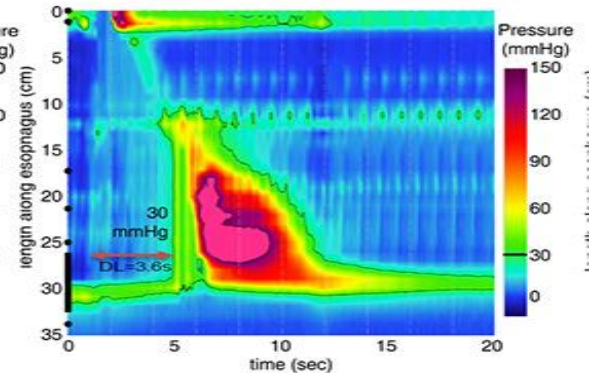
Acalasia tipo I



Acalasia tipo II



Acalasia tipo III

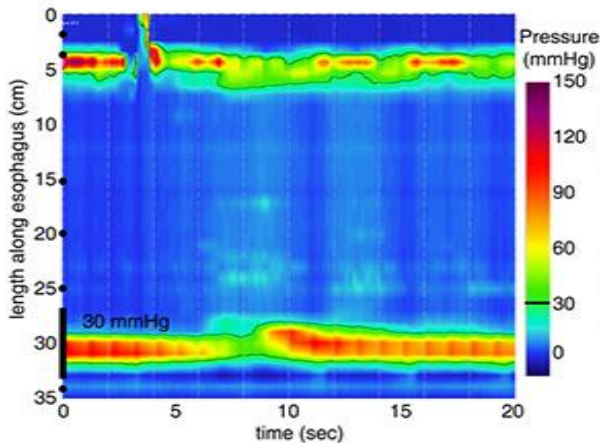


ACALASIA

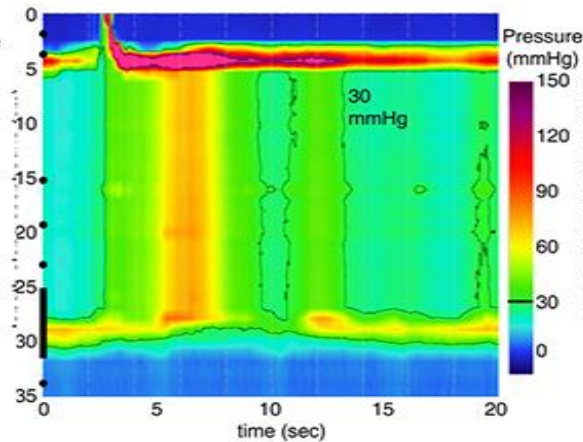
INDICAZIONI TERAPEUTICHE

- Tipo I:** Dilatazione endoscopica o chirurgia
- Tipo II:** Dilatazione endoscopica o chirurgia
- Tipo III:** POEM o Esofagectomia

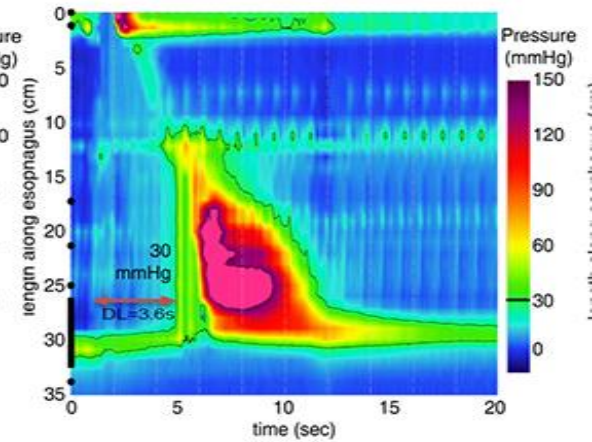
Acalasia tipo I



Acalasia tipo II



Acalasia tipo III

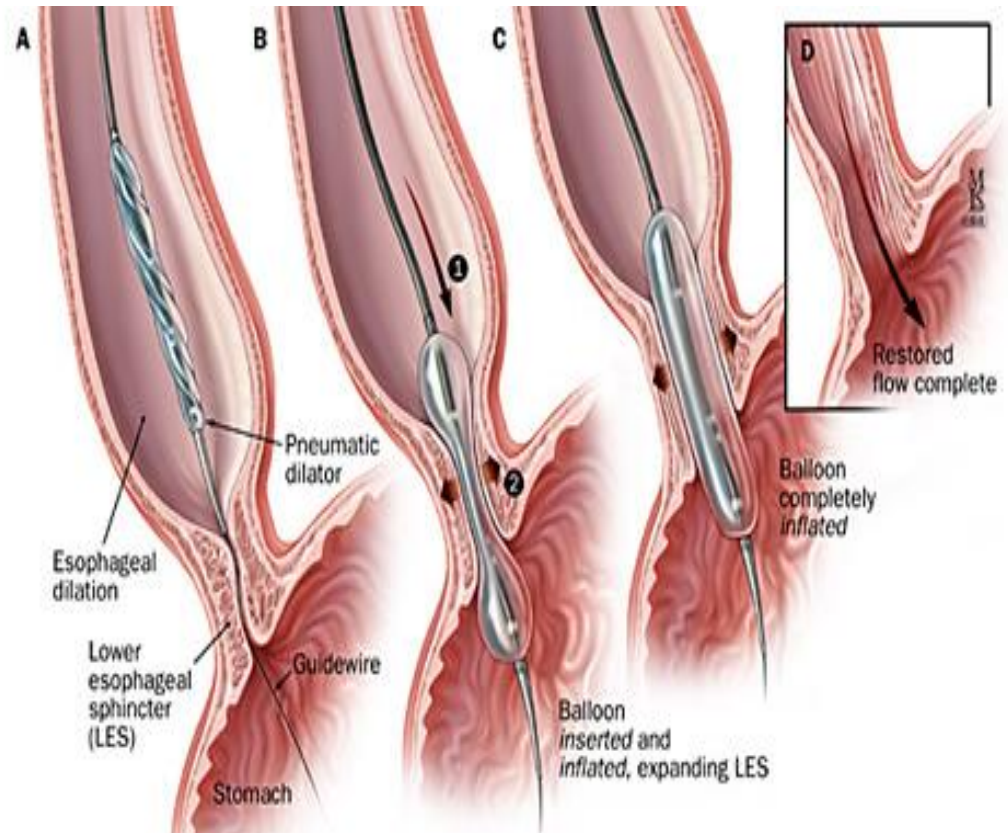
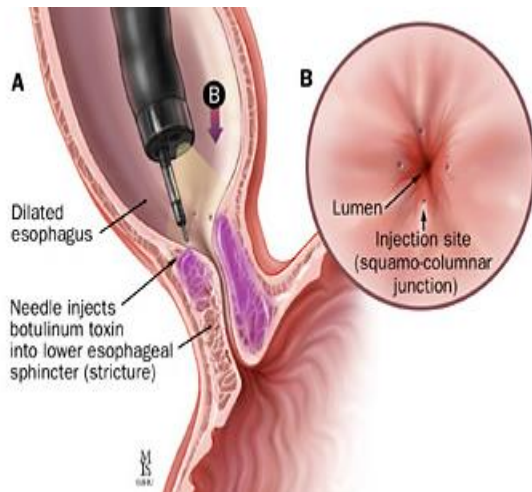




ACALASIA

TERAPIA: Endoscopia con dilatazione tramite palloncino

TERAPIA: Endoscopia con iniezione tossina botulinica



ACALASIA

**TERAPIA: ESOFAGOCARDIOMIOTOMIA
SECONDO HELLER**

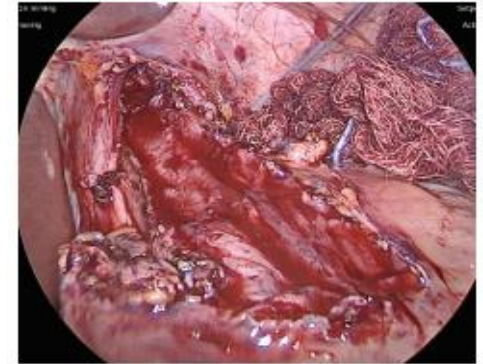
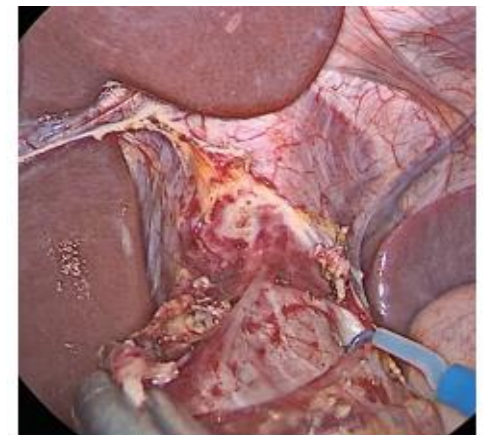
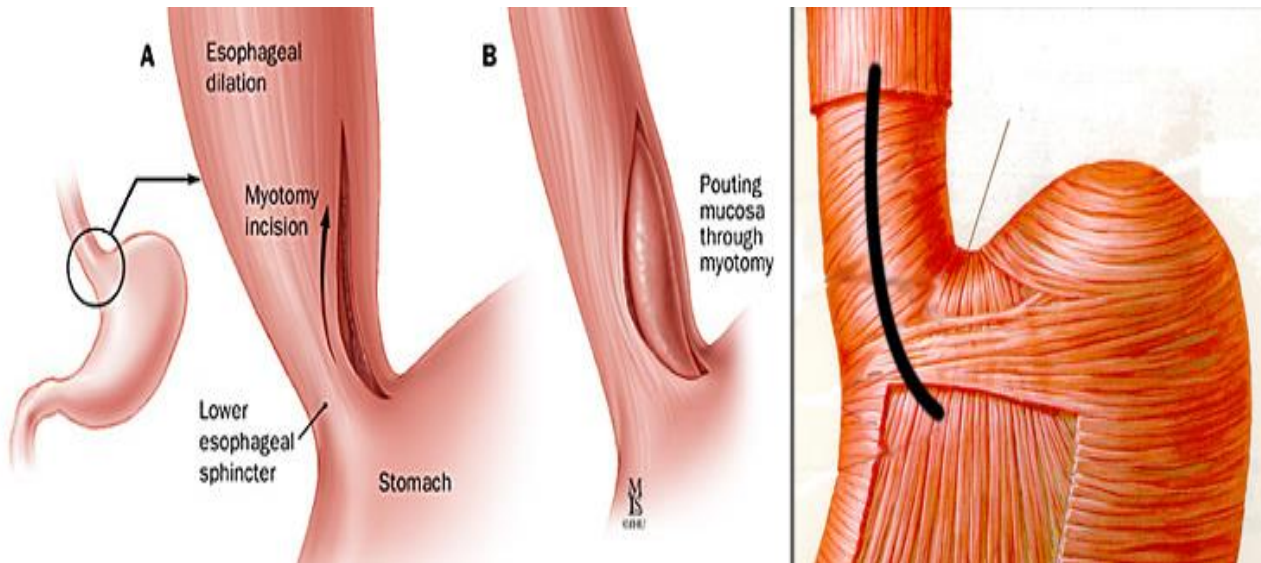
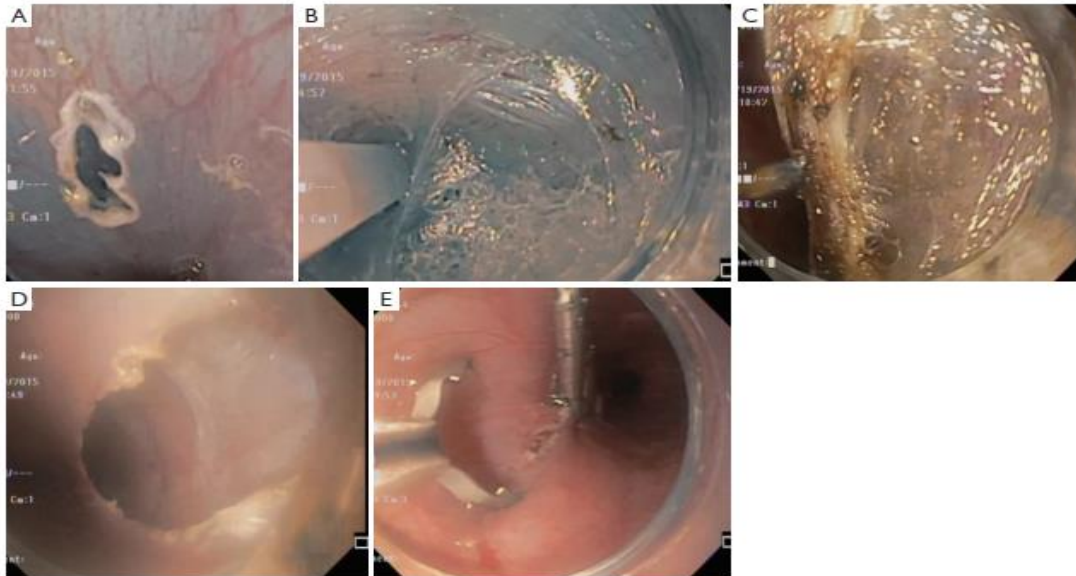


Figure 3 Laparoscopic Heller myotomy. (A) At the start of the case, exposure of the phrenoesophageal ligament is performed using a Nathanson liver retractor. The phrenogastric and gastrohepatic ligaments are incised. (B) A myotomy is performed through the longitudinal and circular fibers. (C) A complete myotomy is carried 3 cm caudal to the gastroesophageal junction and 6 cm on the esophagus.



ACALASIA

**TERAPIA: POEM (PER ORAL
ENDOSCOPIC MYOTOMY)**



0;42:265-271

Figure 4 Peroral endoscopic myotomy: (A) A mucosotomy is made and the endoscope is introduced into the submucosal space. (B) A tunnel is extended distally in the submucosal space. (C) The myotomy is performed using an electrocautery blade. (D) The tunnel is visualized following the myotomy. (E) The mucosotomy is closed using endoscopic clips.

Schlottmann, F., Herbella, F., Allaix, M. E., & Patti, M. G. (2018). Modern management of esophageal achalasia: From pathophysiology to treatment. *Current Problems in Surgery*, 55(1), 10–37.



TAKE HOME MESSAGE

- Il sintomo «Disfagia» è una red flag raramente è una somatizzazione e va indagato
- Sospettare acalasia in un bambino con sintomi da reflusso non responsivi alla terapia
- Seguire iter-diagnostico e personalizzare terapia più adeguata





SAPIENZA
UNIVERSITÀ DI ROMA

GRAZIE PER L'ATTENZIONE

