

# Caso Clínico

Carolina Andrade Neves Silva  
Pneumologia e Alergia Pediátrica  
Maio - 2014

# Caso Clínico

- CSN
- Idade: 10 anos
- Sexo: masculino
- Naturalidade: Boston
- Procedente: Belo Horizonte

# Caso Clínico

- Tosse: produtiva, diurna e noturna, acorda o paciente, não relacionada a atividade física
- Uso de vários medicamentos
- Prurido nasal e espirros em salva
- Tonteira autolimitada

# Caso Clínico

- HPP:
  - RNPT
  - 3 anos: sibilância intermitente
  - 9 anos: empachamento pós prandial, náuseas, vômitos e emagrecimento
  - Vacinas em dia

# Caso Clínico

- História familiar:
  - Pai: RA e labirintite
  - Mãe: RA
  - Irmã - 9 anos: asma e RA

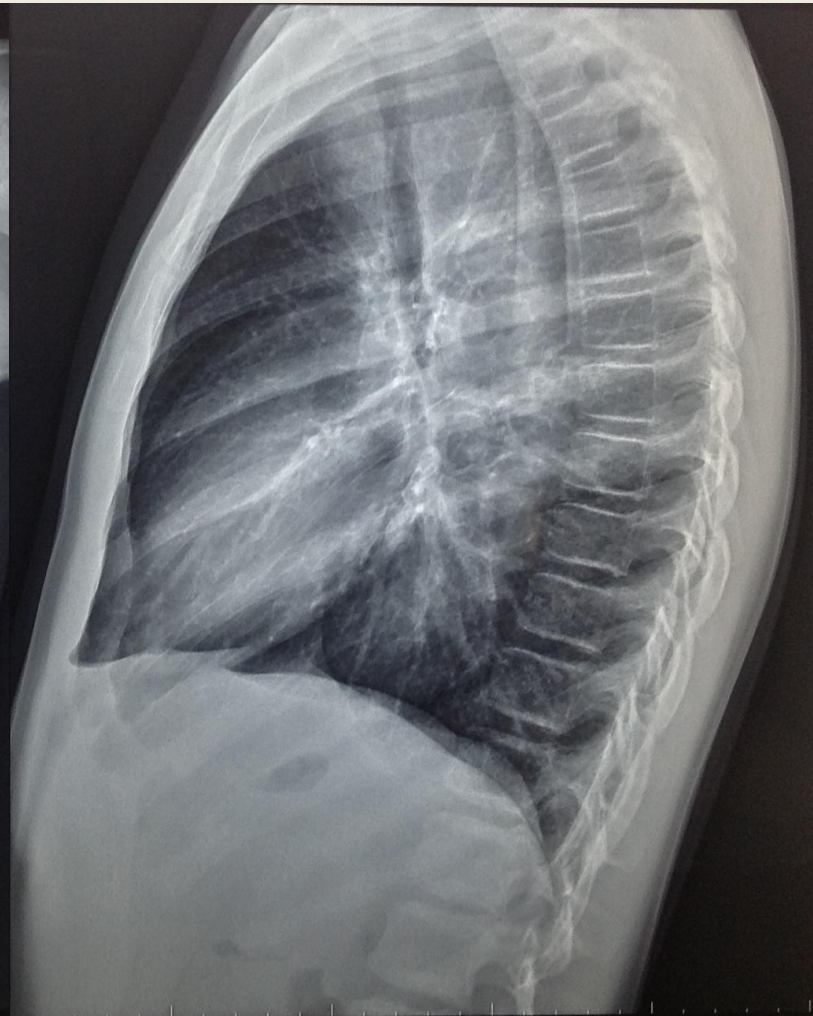
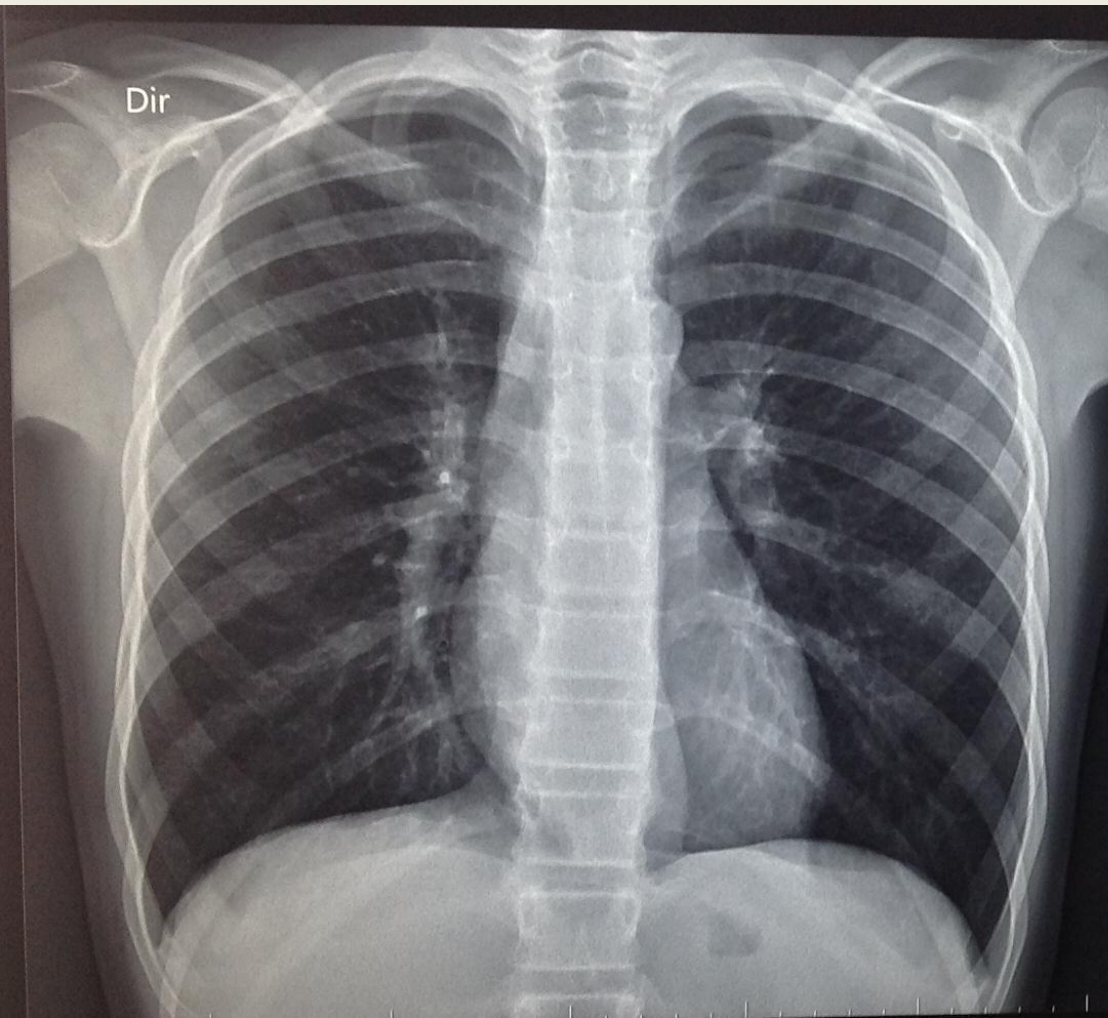
# Caso Clínico

- Exame Físico:
  - Peso: 41,5 Kg
  - Estatura: 153,5 cm
  - Oroscopia: secreção fluida
  - Rinoscopia: edema pálido de cornetos nasais
  - AR: MV com sibilos a expiração forçada
  - Tosse produtiva frequente

# Caso Clínico

- Solicitados exames:
  - TA: positivo para ácaro, barata, cão e gato
  - PFP: distúrbio ventilatório obstrutivo moderado sem variação após broncodilatador

# Caso Clínico



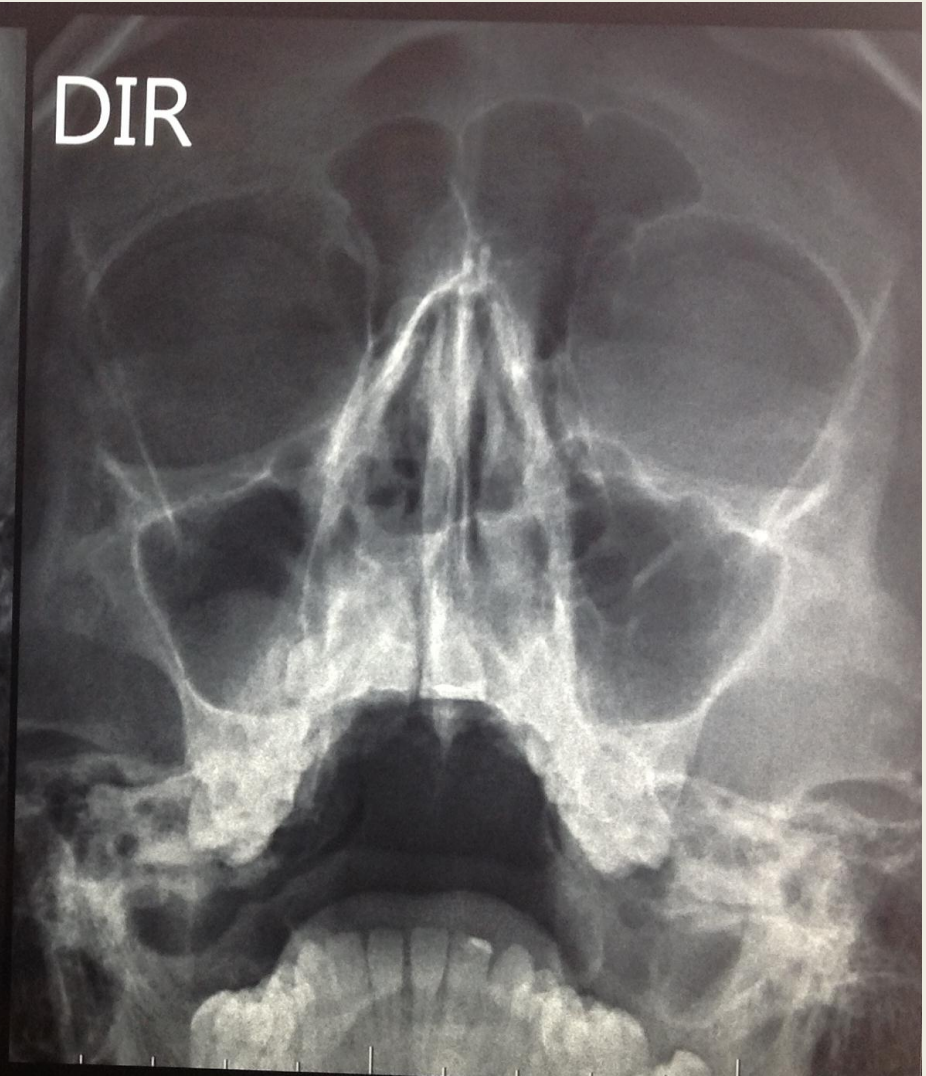


# Caso Clínico

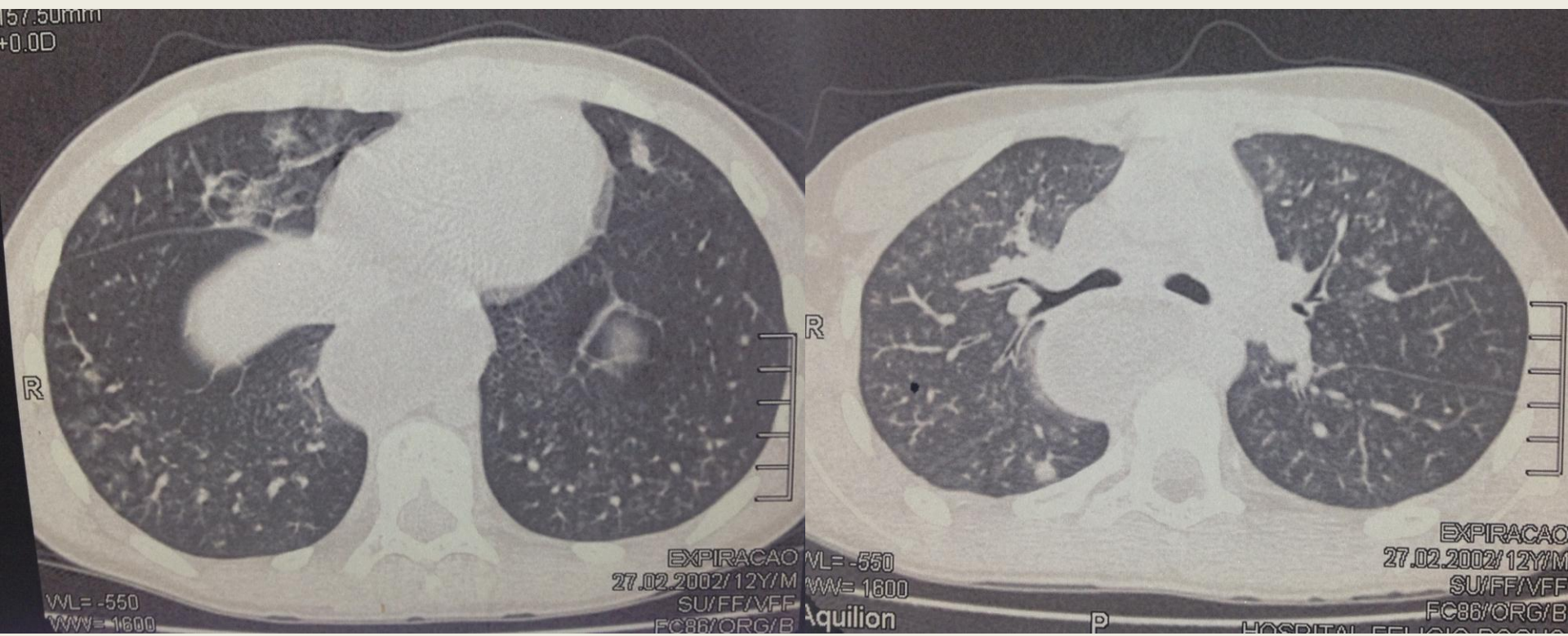
DIR



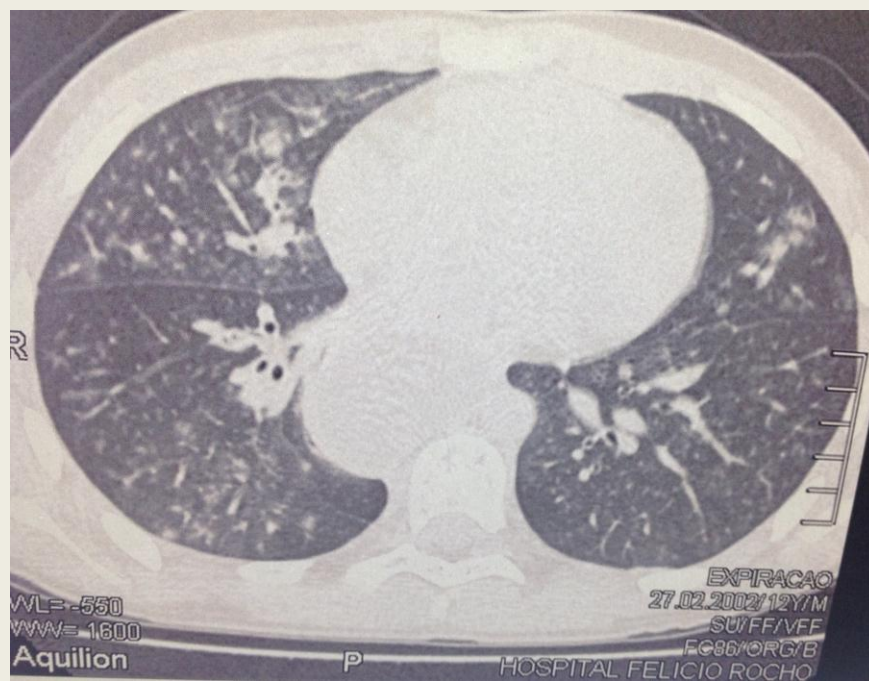
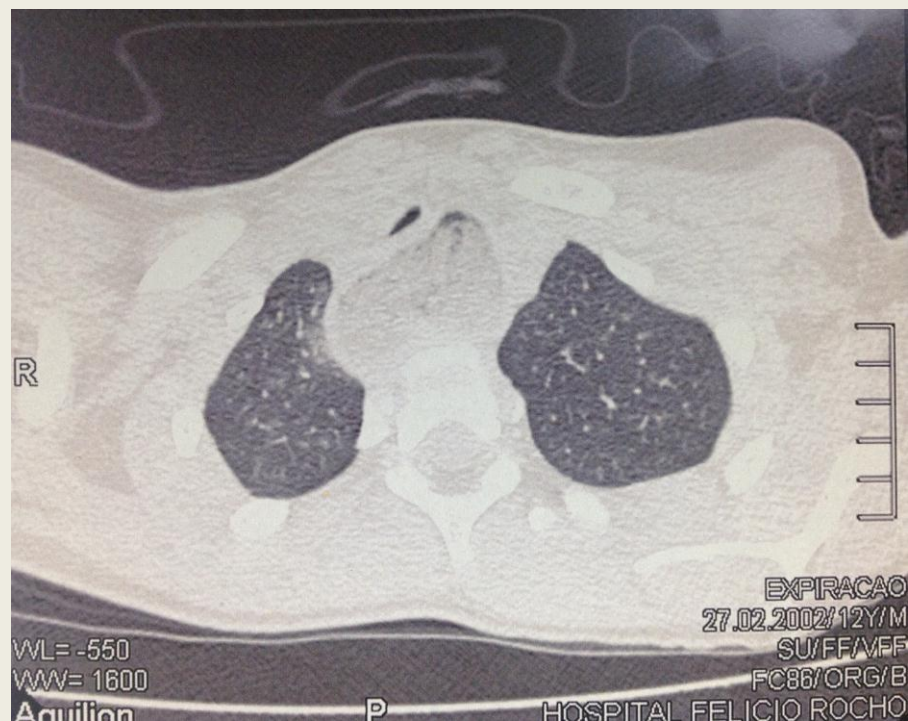
DIR



# Caso Clínico







# Hipóteses Diagnósticas?

# Caso Clínico

- Propedêutica com gastroenterologista:
  - 2011 – REED: dilatação esofágica grau III
  - 2011 – EDA: normal
  - 2012 – EDA: estase esofagiana
  - 2013 – REED: esôfago dilatado com terminação afilada → megaesôfago grau III
  - 2013 – Manometria: compatível com acalásia

# Caso Clínico

- Hipóteses diagnósticas:
  - Asma
  - Rinite alérgica
  - Acalásia de esôfago
  - Tosse secundária a aspiração**

# Acalásia de Esôfago

# Acalásia de Esôfago

## Introdução

- Thomas Willis : 1679
- Acalásia: falência do relaxamento
- Aperistalse + diminuição do relaxamento do EEI
- Disfagia, dor torácica, regurgitação e perda de peso



# Acalásia de Esôfago

## Epidemiologia

- Acalásia idiopática:
  - Incidência anual: 0,18 – 3 / 100.000
  - Prevalência: 7 – 13 / 100.000
- Distribuição igual entre os sexos e raças

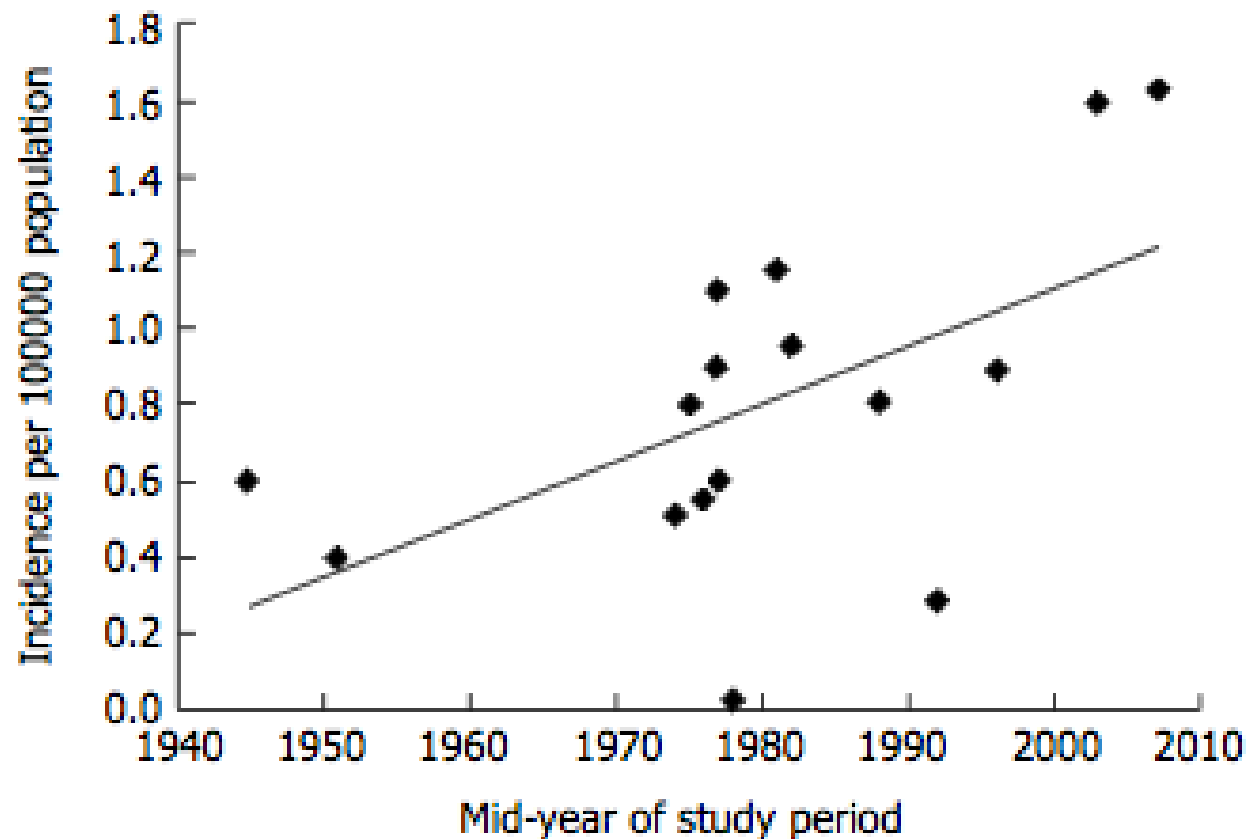
Dantas, Roberto – Arq. Gastroenterol. - Vol. 40, N 2, 2003

Stern, Robert – The American Journal of Medicina - Vol. 127, N 1, 2014

Ambartsumyan, Lusine – Gastroenterology & Hepatology – Vol 10, N1, 2014

Fernandez, Pedro – J. Pediatr. – Vol. 80, N 6, 2004

# Acalásia de Esôfago



**Figure 3 Achalasia incidence by mid-study time points.**

# Acalásia de Esôfago

## Etiologia

- Primária
- Secundária:
  - Doença de Chagas
  - Amiloidose
  - Câncer de esôfago

Stern, Robert – The American Journal of Medicina - Vol. 127, N 1, 2014

O'Neill, Orla et al – World Journal of Gastroenterology, Vol. 19, N 35, 2013

# Acalásia de Esôfago

**TABELA 1** – Resultados de estudos realizados em pacientes com acalásia idiopática e doença de Chagas

	Esfíncter inferior do esôfago	
	Doença de Chagas	Acalásia idiopática
Ação da gastrina	Hipossensibilidade <sup>(38)</sup>	Hipersensibilidade <sup>(6,29)</sup>
Inervação inibitória	Ausente <sup>(30)</sup>	Ausente <sup>(3,33,41)</sup>
Inervação excitatória	Ausente <sup>(9)</sup>	Presente <sup>(29)</sup>
Receptores $\alpha$ -adrenérgicos	Predomínio <sup>(21)</sup>	Predomínio <sup>(5)</sup>
Fibras com polipeptídeo intestinal vasoativo	?	Diminuídas <sup>(3)</sup>
Receptores D2 da dopamina	?	Diminuídos <sup>(41)</sup>
Pressão basal	Normal/Aumentada <sup>(15,31,34,40)</sup>	Aumentada <sup>(6,10,29,31)</sup>
Resposta à toxina botulínica	Redução de pressão (23%) <sup>(4)</sup>	Redução de pressão (32% a 45%) <sup>(39)</sup>
Resposta ao edrofônio	?	Presente <sup>(29)</sup>
Resposta à atropina	Parcial <sup>(9)</sup>	Presente <sup>(29)</sup>
Gastrina circulante	Aumentada <sup>(42,43)</sup>	Normal <sup>(6)</sup>
Anticorpos anti M2	Presente <sup>(22)</sup>	Ausente <sup>(22)</sup>

? = sem resultados

# Acalásia de Esôfago

## Etiologia

- Hereditariedade
- Auto-imunidade
- Fatores infecciosos: sarampo , herpes vírus, herpes zoster, síndrome de Guillain Barre

Costa, Francisco et al – Revista Portuguesa de Pneumologia, Vol. 14, N 2, 2008

Dantas, Roberto – Arq. Gastroenterol. - Vol. 40, N 2, 2003

O'Neill, Orla et al – World Journal of Gastroenterology, Vol. 19, N 35, 2013

# Acalásia de Esôfago

## Fisiopatologia

- Insulto causal
- Perda de neurônios inibitórios
- Redução do óxido nítrico e peptídeo intestinal vasoativo
- Desequilíbrio da inervação excitatória x inibitória
- Não relaxamento do EEI e aperistalse
- Disfagia progressiva

Lee, Ju et al – J. Neurogastroenterol, Vol. 19, N 4, 2013

O'Neill, Orla et al – World Journal of Gastroenterology, Vol. 19, N 35, 2013

# Acalásia de Esôfago

## Fisiopatologia

- Alteração do relaxamento do EEI
- Estase de alimentos, ar e saliva
- Frequentes aspirações
- Infecções
- Sibilância
- Estridor
- Insuficiência respiratória

Stern, Robert – The American Journal of Medicina - Vol. 127, N 1, 2014

Costa, Francisco et al – Revista Portuguesa de Pneumologia, Vol. 14, N 2, 2008

# Acalásia de Esôfago

## Doenças Associadas

- Trissomia do 21
- Síndrome da hipoventilação congênita
- Insuficiência glicocorticóide
- Esofagite eosinofílica
- Disautonomia familiar



# Acalásia de Esôfago

## Quadro clínico

- Disfagia progressiva
- Regurgitação
- Vômitos
- Perda de peso
- Dor torácica
- Pneumonias de repetição
- Tosse noturna
- Rouquidão

Ambartsumyan, Lusine – Gastroenterology & Hepatology – Vol 10, N1, 2014  
Costa, Francisco et al – Revista Portuguesa de Pneumologia, Vol. 14, N 2, 2008

# Acalásia de Esôfago

## Diagnóstico

- REED
- TC de tórax
- Manometria
- EDA

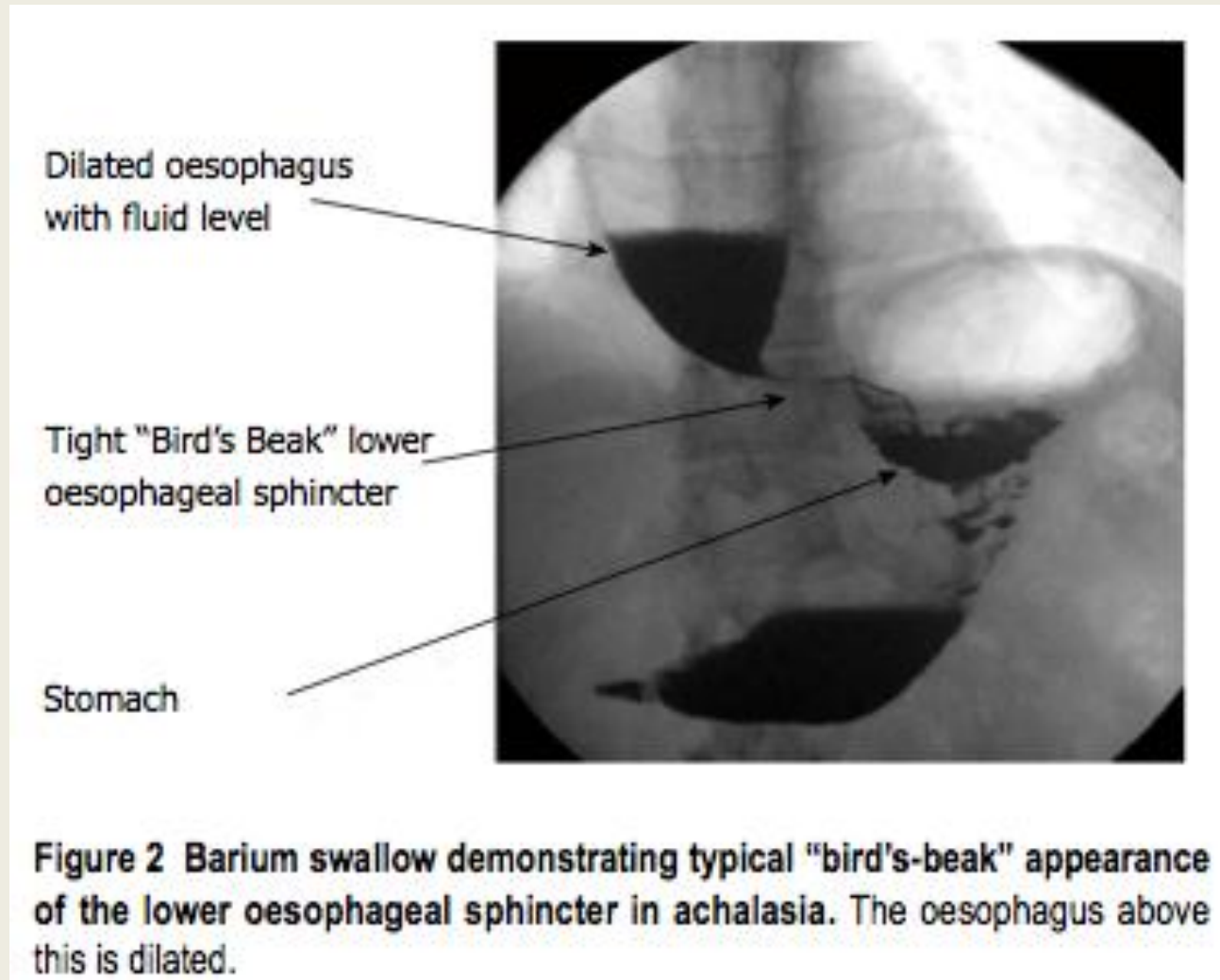
Franklin, Ashanti et al – World Journal of Gastrointestinal Endoscopy– Vol 6, N 4, 2014  
O'Neill, Orla et al – World Journal of Gastroenterology, Vol. 19, N 35, 2013

# Acalásia de Esôfago

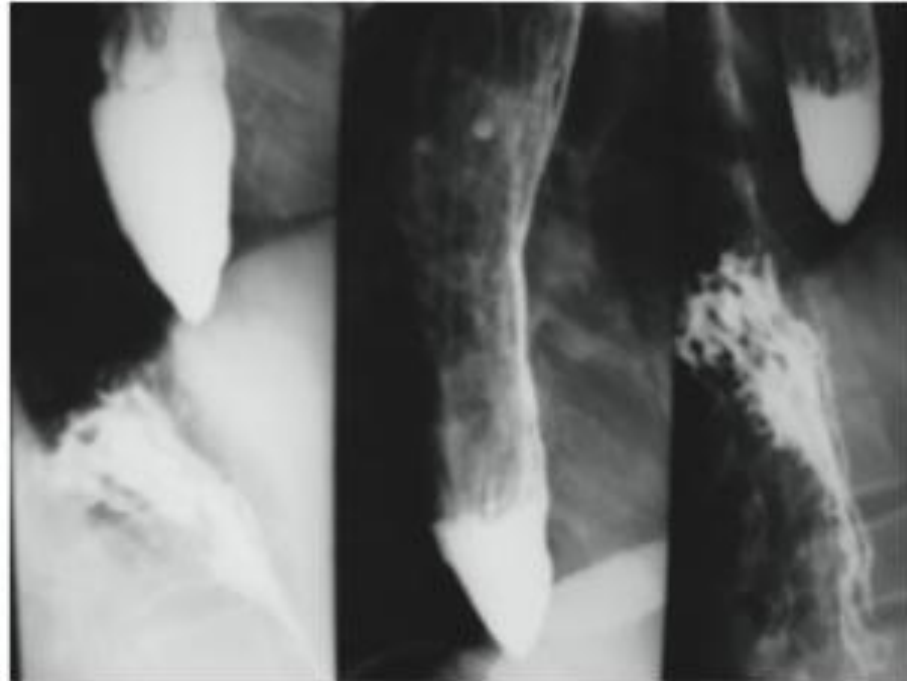


Stern, Robert – The American Journal of Medicina - Vol. 127, N 1, 2014

# Acalásia de Esôfago

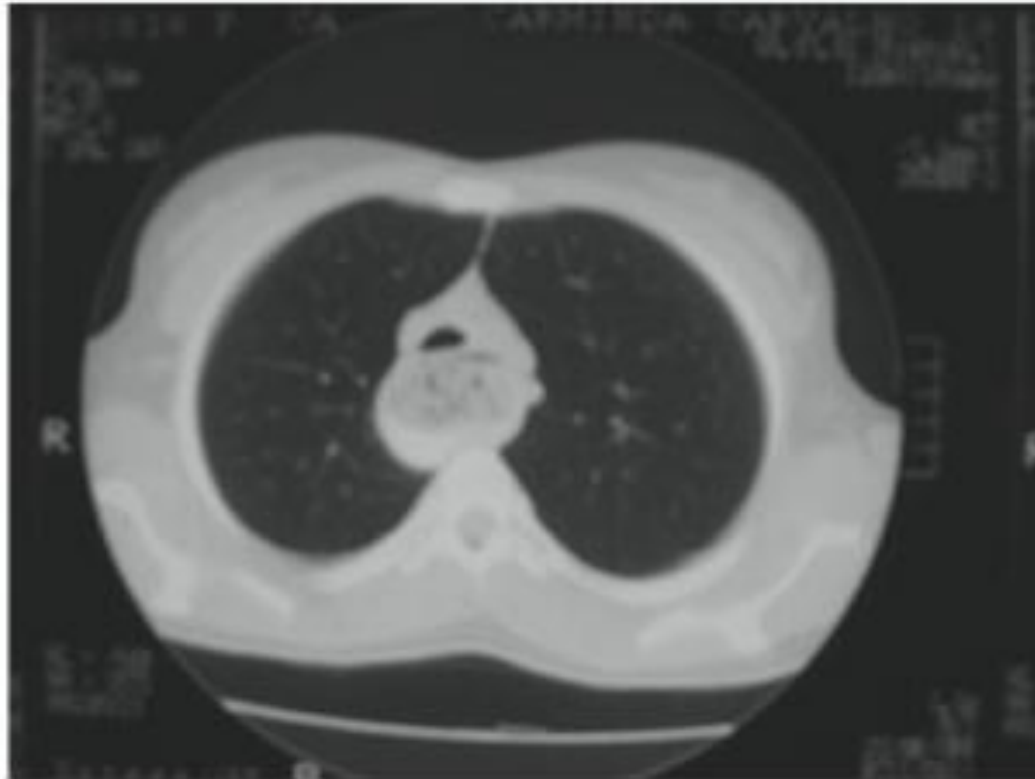


# Acalásia de Esôfago



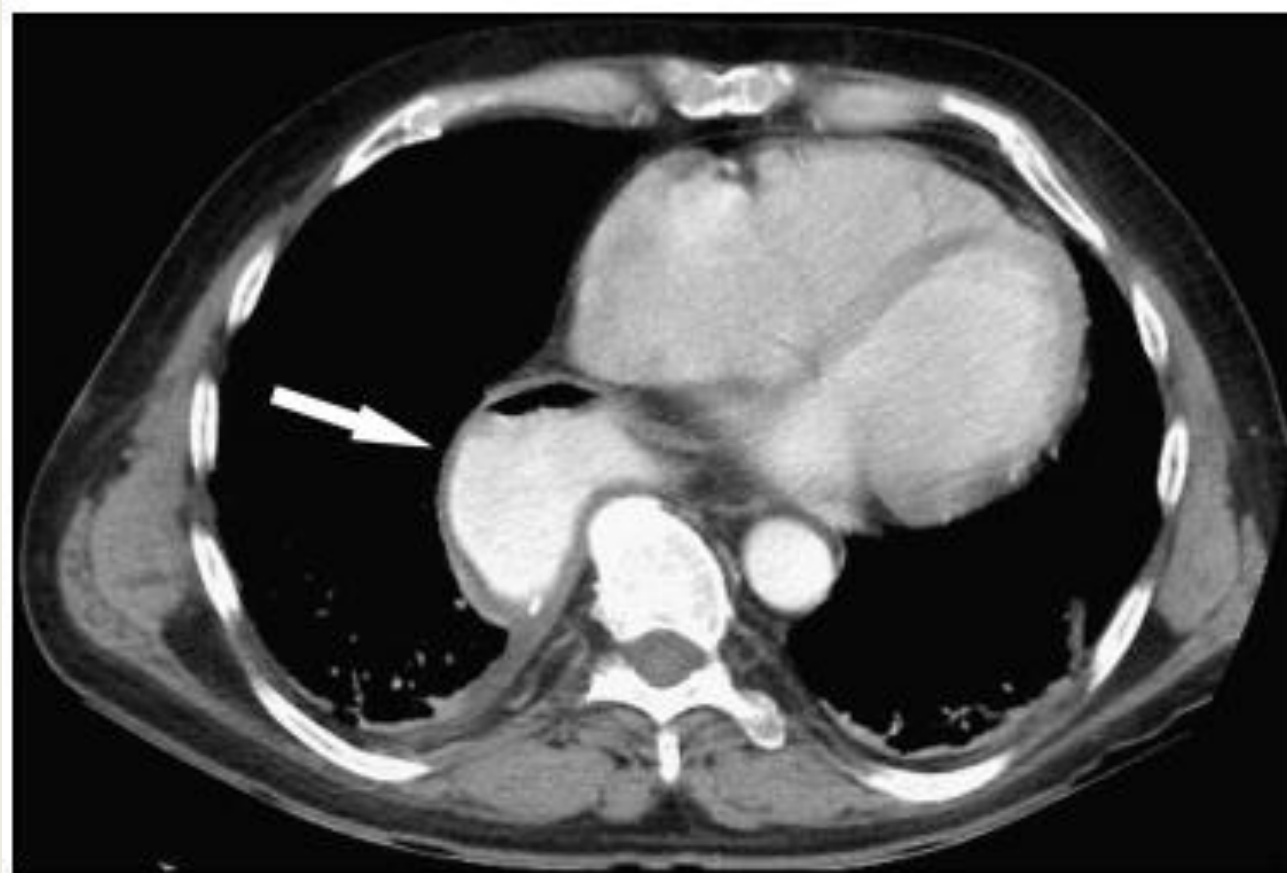
**Fig. 4** – Rx contrastado do esófago: mostra o sinal clássico da acalasia: dilatação do esófago com falência do relaxamento do EEI (sinal de bico de pato)

# Acalásia de Esôfago



**Fig. 3** – TAC torácico: distensão difusa do esôfago, contendo no lúmen resíduo alimentar, com efeito compressivo do esôfago sobre a traqueia

# Acalásia de Esôfago



Stern, Robert – The American Journal of Medicina - Vol. 127, N 1, 2014

# Acalásia de Esôfago

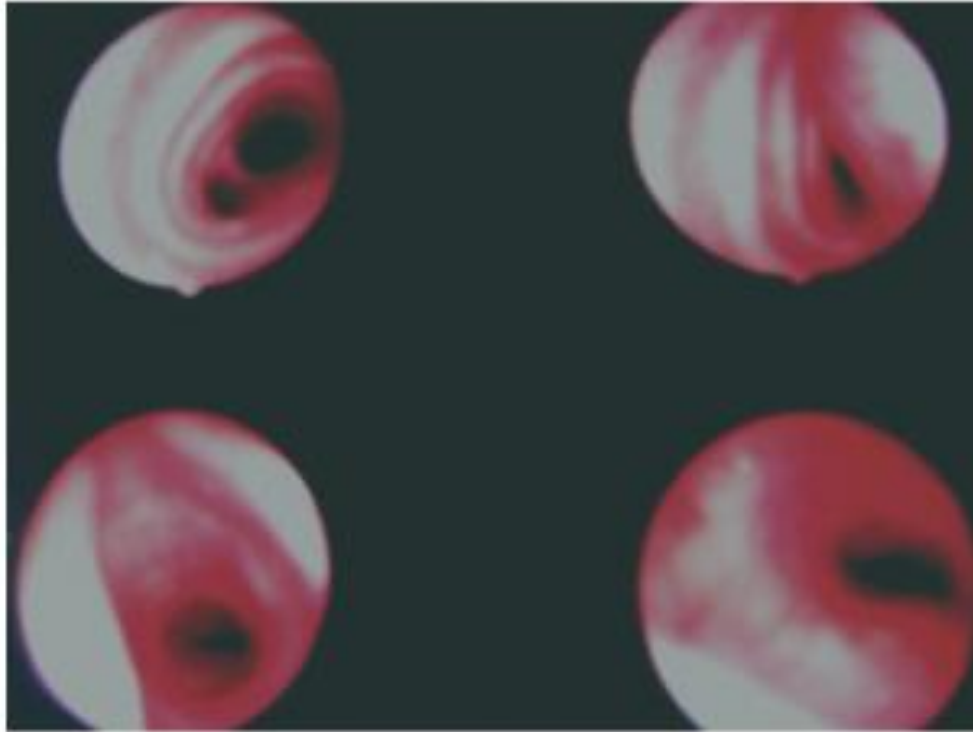
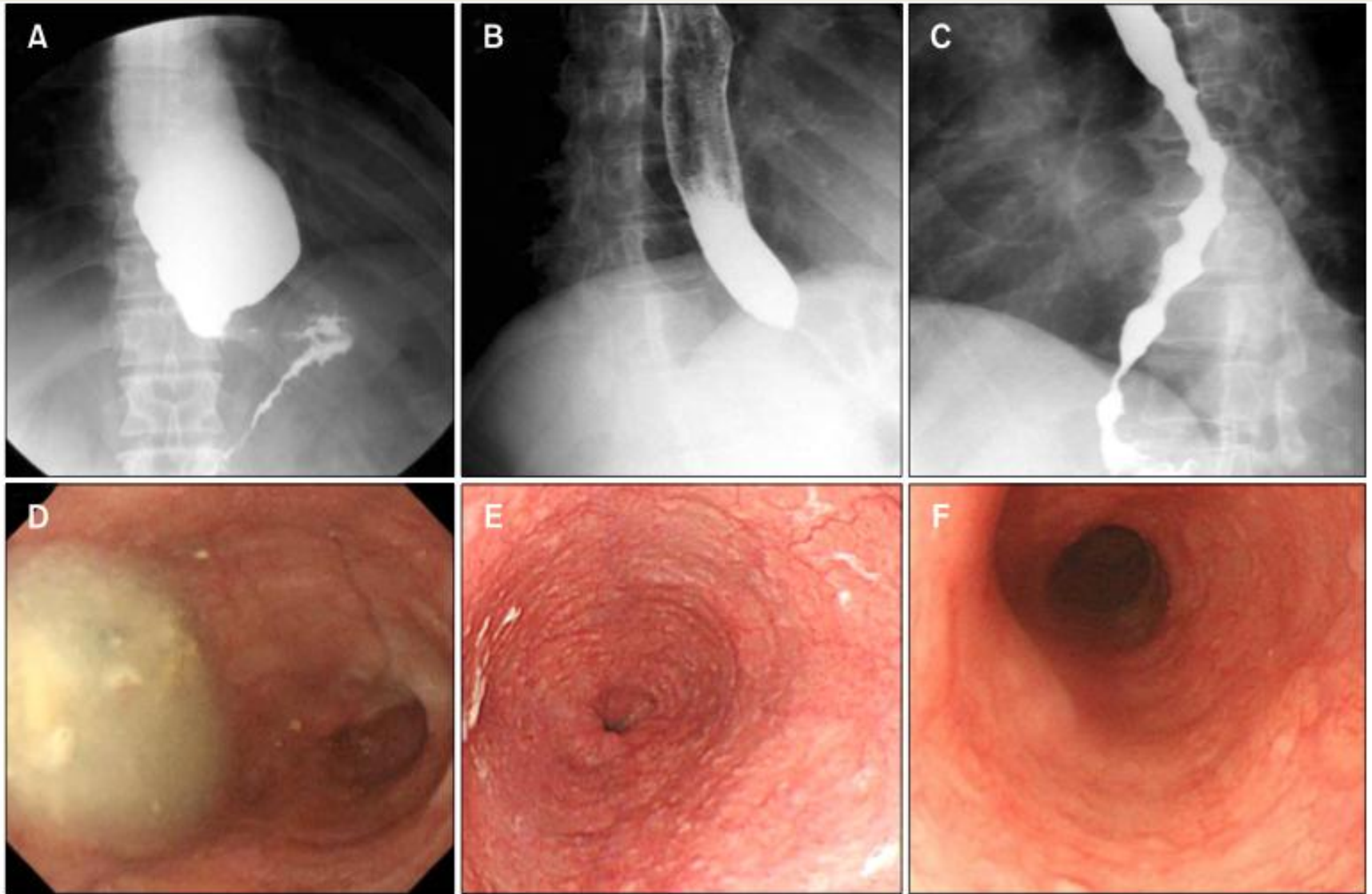


Fig. 2 – Broncofibroscopia: estenose da traqueia por compressão extrínseca



# Acalásia de Esôfago



# Acalásia de Esôfago

## Complicações da Doença

- Pneumonia por aspiração
- Megaesôfago
- Carcinoma espinocelular
- Adenocarcinoma esofágico

# Acalásia de Esôfago

## Tratamento Clínico

- Bloqueadores de canal de cálcio
- Nitratos sublinguais
- Sildenafil

# Acalásia de Esôfago

## Toxina Botulínica

- Hurwitz et al:
  - Resposta em 83% das crianças e 10-40% dos adultos
  - Efeito limitado: 4 meses
- Indicação: pacientes com alto risco para cirurgia

Ambartsumyan, Lusine – Gastroenterology & Hepatology – Vol 10, N1, 2014

Fernandez, Pedro – J. Pediatr. – Vol. 80, N 6, 2004

Franklin, Ashanti et al – World Journal of Gastrointestinal Endoscopy – Vol 6, N 4, 2014

# Acalásia de Esôfago

## Dilatação Pneumática por Balão

- Taxa de sucesso: 70 a 90%
- Efeito transitório
- Vantagens: menor tempo de internação, recuperação mais rápido, menor custo
- Desvantagens: risco de perfuração, dor epigástrica prolongada, DRGE e pneumonia aspirativa, dilatacoes seriadas

Ambartsumyan, Lusine – Gastroenterology & Hepatology – Vol 10, N1, 2014

Fernandez, Pedro – J. Pediatr. – Vol. 80, N 6, 2004

Franklin, Ashanti et al – World Journal of Gastrointestinal Endoscopy – Vol 6, N 4, 2014

# Acalásia de Esôfago

## Cirurgia

- Miotomia de Heller
- Abordagem abdominal x torácica
- Laparotomia x Laparoscopia
- Funduplicatura parcial

Torres-Vilallobos, Gonzalo – Gastroenterology Research and Practice – 2013

Fernandez, Pedro – J. Pediatr. – Vol. 80, N 6, 2004

Franklin, Ashanti et al – World Journal of Gastrointestinal Endoscopy – Vol 6, N 4, 2014

# Acalásia de Esôfago



**Fig. 5** – Acto cirúrgico: miotomia de Heller

# Acalásia de Esôfago

## Complicações Cirúrgicas

- Raras
- DRGE
- Disfagia recorrente
- Perfuração esofágica



# Acalásia de Esôfago

## Miotomia Endoscópica por Via Oral

- Nova técnica
- Experimental
- Terapia menos invasiva
- Contra-indicação: comprometido da integridade da mucosa
- Mais estudos são necessários

Torres-Vilallobos, Gonzalo – Gastroenterology Research and Practice – 2013

Franklin, Ashanti et al – World Journal of Gastrointestinal Endoscopy – Vol 6, N 4, 2014

Bredenoord, A. et al – Neurogastroenterol. Motil – Vol 26, N 1, 2014

# Acalásia de Esôfago



# Acalásia de Esôfago

## Considerações Finais

- Condição pouco estudada
- Várias lacunas de conhecimento
- Mais estudos são necessários