

8

**In tema
di acalasia nell'infanzia**

F. CATALIOTTI - E. DE GRAZIA - F. CAROLINA
D. INGRASSIA - F. SIRACUSA

*Università di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
(Direttore: Prof. F. Cataliotti)*

Estratto da MINERVA CHIRURGICA

Vol. 34 - N. 1-2 - Pag. 13-18 (15-31 Gennaio 1979)

In tema di acalasia nell'infanzia

F. CATALIOTTI - E. DE GRAZIA - F. CAROLINA
D. INGRASSIA - F. SIRACUSA

Università di Palermo
Clinica Chirurgica Pediatrica
(Direttore: Prof. F. Cataliotti)

RIASSUNTO. — Sulla base di due casi di acalasia giunti alla loro osservazione gli Autori puntualizzano gli attuali aspetti clinici e terapeutici dell'affezione con particolare riguardo all'età pediatrica.

PAROLE CHIAVE. — Acalasia.

L'acalasia nell'infanzia è un'evenienza molto rara. Secondo una statistica del 1969 di Earlam, Ellis e Nobrega essa colpisce 1 su 100.000 individui senza alcuna distinzione di sesso e di età; in circa il 10 % la malattia si manifesterebbe nell'infanzia.

Altri A. (Redo, Bauer, Domini) asseriscono per questo periodo della vita una rarità ancora maggiore all'affezione, dato che i bambini costituirebbero soltanto il 4-5 % di tutti i casi riscontrati.

L'acalasia è caratterizzata da una turbata progressione dell'onda peristaltica esofagea, dovuta ad un'alterazione del plesso mioenterico di Auerbach, conseguente mancato riflesso di apertura dello sfintere inferiore, ostacolo al transito del bolo alimentare, ristagno a monte del LES, susseguente ipertrofia e dilatazione dell'esofago.

Casi clinici

Caso 1. — S. Maria di mesi 11 di Mazzara del Vallo (Trapani). Nulla all'anamnesi familiare, fisiologica e patologica remota. La piccola ha goduto apparente buona salute sino all'età di 5 mesi epoca in cui ha iniziato l'alimentazione semisolida. Da allora ha cominciato ad accusare, durante i pasti, rigurgito e vomito. Fu sottoposta a terapia con antispastici ed antiemetici da cui non trasse beneficio, per cui, sino al momento del ricovero presso la nostra Clinica, la bambina è stata alimentata esclusivamente con dieta liquida.

Al ricovero la piccola paziente pesa kg 7,500, condizioni generali discrete. Cute e mucose visibili rosee. Masse mucolari normotrofiche, normotoniche. Stazioni linfoghiandolari clinicamente esplorabili indenni. Fontanella bregmatica non completamente ossificata.

Nulla di patologico all'esame obiettivo di organi ed apparati organici clinicamente esplorabili.

Esami di laboratorio: Esame delle urine, Azotemia, Glicemia, Cloruremia, Calcemia, V.E.S., Proteinemia nei limiti della norma.

All'esame emocromocitometrico lieve anemia normocromica (3.800.000 G.R., Hb 10 g %, V.G. 1).

Esami radiologici: Nulla all'esame radiologico del torace. All'esame diretto dell'addome assenza della bolla gastrica.

L'esame radiologico con contrasto dell'esofago e dello stomaco, dimostra discreto aumento di calibro dell'esofago con transito filiforme attraverso il cardias (immagine ad imbuto). Ristagno del pasto baritato in esofago per circa 10 m' ed assenza di onde peristaltiche nei 2/3 inferiori di esso (fig. 1-2).

La terapia antispastica non ha modificato sostanzialmente il quadro radiologico sopra descritto.

All'esofagoscopia la mucosa esofagea si presenta normale nei suoi caratteri. Assenza di iperemia, di ulcerazioni. Il cardias si lascia dilatare dallo strumento che procede nello stomaco. Con diagnosi di acalasia la paziente viene sottoposta ad intervento chirurgico.

Intervento chirurgico: incisione mediana xifo-ombelicale. Isolamento dell'esofago endo-addominale che viene stirato in basso.

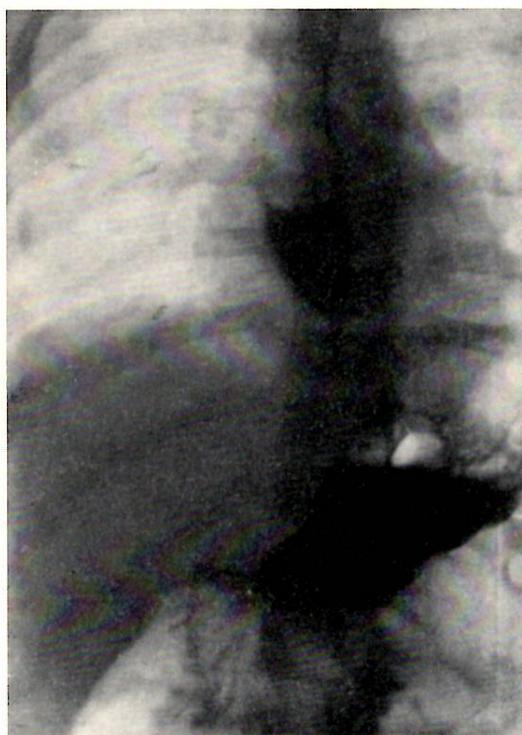


Fig. 1.

Cardiomyotomia secondo Heller per circa tre centimetri.

Funduplicatio secondo Toupet previa buona mobilizzazione del fondo gastrico e della grande curvatura in alto, dopo legatura e sezione di alcuni vasi brevi. Pilonoplastica secondo Heineke-Mikulicz.

Gastrostomia su Folev n. 16. Chiusura a strati della parete.

Decorso post-operatorio

Attraverso la gastrostomia si inizia la dieta idrica dopo 24 ore e l'alimentazione con latte dopo 48 ore. In IV giornata inizia l'alimentazione liquida per os. Dalla VI giornata si somministra una dieta semi-solida per via orale e si chiude definitivamente la gastrostomia. In X si abolisce il Foley della gastrostomia e si dimette la paziente clinicamente guarita in XIV giornata.

I controlli clinici e radiologici effettuati dopo un mese, sei mesi, ed un anno dimostrano la completa remissione della sintomatologia prima presentata, un aumento ponderale in un anno di 4 kg, una progressiva riduzione di calibro dell'esofago, con normale passaggio del contrasto attraverso il cardias in assenza di fenomeni di ristagno e di reflusso gastroesofageo (fig. 3-4).



Fig. 2.



Fig. 3.



Fig. 4.

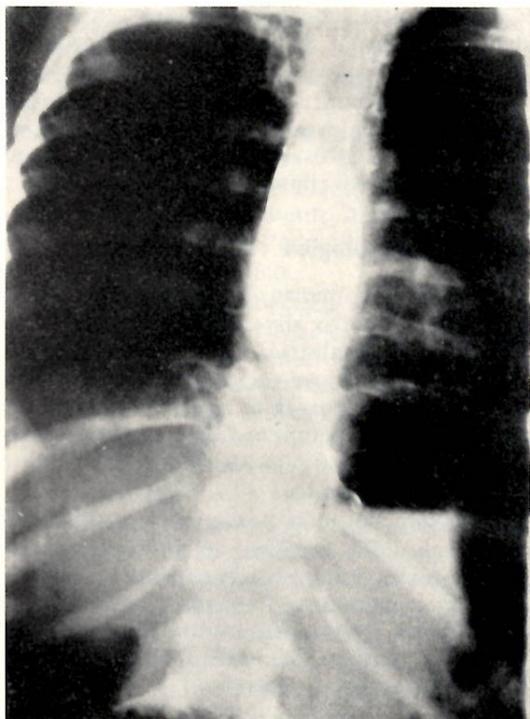


Fig. 5.

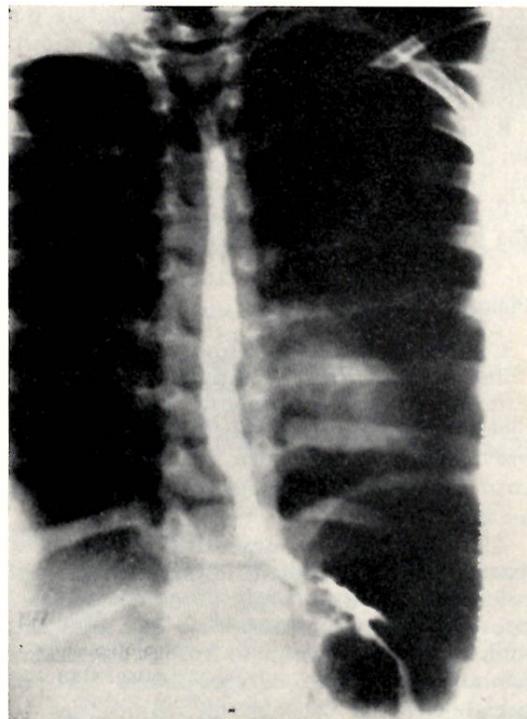


Fig. 6.

Caso 2. — A. Giuseppe di mesi 20.

Nulla all'anamnesi familiare, fisiologica e patologica remota. Disturbi vaghi della deglutizione sin dalla nascita con frequenti crisi di pianto, rigurgiti subito dopo l'assunzione del latte.

Dal IX mese, con l'inizio dell'alimentazione semisolida, costanti ed evidenti disturbi della deglutizione con rigurgiti e crisi di soffocamento.

Da allora ad oggi il piccolo ha praticato una alimentazione liquida pressoché esclusiva.

Al ricovero il paziente pesa kg 12, condizioni generali discrete. Nulla da rilevare all'esame clinico e agli esami di laboratorio.

L'esame radiologico con contrasto dell'esofago e dello stomaco dimostra notevole aumento di calibro dell'esofago, specie nel terzo inferiore con morfologia terminale « a coda di topo ». Ristagno del pasto baritato in esofago per circa 5 m' in assenza di onde peristaltiche (fig. 5).

La terapia antispastica non ha sostanzialmente modificato i reperti anzidetti.

All'esofagoscopia: mucosa di aspetto normale lungo tutto il viscere con agevole passaggio dello strumento attraverso il cardias.

Con diagnosi di acalasia il paziente viene sottoposto ad intervento chirurgico.

Intervento chirurgico: Heller per via addominale con fundusplicatio secondo Toupet. Pilo-roplastica secondo Heineke-Mikulicz. Gastro-

stomia su Foley n. 18. Asportazione di un diverticolo di Meckel.

Decorso post-operatorio regolare: ripresa della alimentazione secondo i tempi descritti per il primo caso. Dimissione in X giornata.

Al controllo clinico e radiologico dopo un anno il paziente mostra la completa remissione della sintomatologia disfagica, un incremento ponderale di 3 kg, un regolare transito del contrasto attraverso il cardias in assenza di fenomeni di ristagno e reflusso gastro-esofageo (fig. 6).

Eziologia

Sono state proposte diverse teorie per spiegare i disturbi motori dovuti alla denervazione del corpo esofageo e dello sfintere esofageo inferiore. Tra queste le cause tossiche, infettive sia batteriche che virali, le carenze vitaminiche, infiammatorie, i disturbi neurodistonici ed infine la teoria ischemica proposta da Cannon nel 1913 e ripresa recentemente da Earlam. Essa si basa sulla constatazione che un'ischemia temporanea è sufficiente a distruggere i neuroni nonché a causare la perdita primaria delle cellule ganglionari. Detto A. ha suggerito che ciò

potrebbe avvenire durante la vita fetale per eccesso di rotazione dell'intestino durante la fase della sua dislocazione all'esterno del cavo addominale.

Redo propende per un'etiologia diversa nei bambini e negli adulti: infatti mentre nei primi vi sarebbe un'assenza congenita delle cellule gangliari, nell'adulto avverrebbe una loro distruzione per cause non precisate.

Fisiopatologia

L'innervazione intramurale dell'esofago, a differenza degli altri tratti del tubo gastroenterico, è esclusivamente costituito dal plesso mioenterico di Auerbach a funzione prevalentemente motoria. Il plesso sottomucoso di Meissner, sensoriale, è in genere assente.

All'impregnazione argantica il plesso di Auerbach risulta costituito da cellule argirofile e da cellule argirofobe. Le prime, i cui assoni prendono rapporto con altri neuroni, ma non raggiungono le fibre muscolari, hanno la funzione di coordinare l'attività peristaltica. Le seconde formano plessi secondari e terziari e giungono a contatto delle fibre muscolari, che sarebbero stimulate a contrarsi per la liberazione di acetilcolina.

Nell'acalasia si riscontra nel plesso di Auerbach una diffusa degenerazione delle cellule argirofile sia nel corpo esofageo che nel L.E.S.

È stata osservata una cospicua degenerazione degli assoni delle fibre afferenti vagali ed in corrispondenza del nucleo ambiguo e del nucleo dorsale del vago.

Ci si è ovviamente chiesti se la degenerazione a livello centrale fosse da interpretare come una degenerazione retrograda o viceversa la causa della degenerazione a livello periferico.

A favore della prima ipotesi stanno i seguenti dati sperimentali e clinici:

- 1) il taglio dei vaghi non provoca la degenerazione delle cellule argirofile;
- 2) nel gatto la distruzione, con fenolo al 5%, delle cellule ganglionari provoca degenerazione retrograda;
- 3) nella « plessatrofia intraesofagea » provocata dal *Tripinosoma Cruzii*, che distrugge le cellule argirofile raggiungendo l'esofago per via linfatica, a livello centrale si riscontrano le medesime alterazioni che nell'acalasia.

Una diretta conseguenza dell'alterazione dell'innervazione intrinseca è rappresentata da ipertrofia muscolare e da una disorganizzazione della contrazione, consistente in un arresto dell'onda peristaltica che determina una scarsa progressione del bolo alimentare ed un mancato rilasciamento del L.E.S.

Anatomia patologica

Macroscopicamente il corpo esofageo presenta un aspetto diverso a seconda dello stadio della malattia.

Nella fase precoce o di compenso la parete esofagea è aumentata di spessore, nella fase avanzata o di scompenso essa diviene assottigliata e l'esofago può essere irregolarmente allungato e dilatato.

Istologicamente si possono riscontrare ulcerazioni della mucosa ed infiltrazioni infiammatorie della sottomucosa; la muscolare, in particolare lo strato circolare, in fase iniziale è ispessita, in fase di scompenso è invece atrofica. Lo strato muscolare del L.E.S. è sempre ipertrofico.

Sintomatologia

Nel bambino i sintomi consistono in rigurgito, che si rende particolarmente manifesto in decubito supino, in vomito, scialorrea, disfagia a volte paradossa. Si può presentare malnutrizione, difetto di crescita e la possibilità di inalazione di materiale rigurgitato con conseguente bronco-polmonite da aspirazione.

Diagnostica

La diagnostica, oltre che sulla raccolta di un'accurata anamnesi, si basa essenzialmente sull'indagine radiologica che fornisce immagini diverse a seconda dello stadio della malattia.

In fase precoce, corrispondente allo stadio di compenso, assume un aspetto definito « megaesofago fusiforme ». L'esofago è dilatato ma non allungato, nel suo tratto terminale il suo aspetto ad imbuto o a coda di topo dimostra il passaggio filiforme attraverso il cardias del contrasto.

Negli stadi avanzati, o di scompenso, l'esofago si presenta oltre che notevolmente dilatato, allungato e tortuoso. La peristalsi è molto scarsa o assente ed il segmento sopracardiale appare adagiato sopra il dia-

framma dando l'immagine « sigmoidea ». Il passaggio attraverso il cardias si compie irregolarmente, a volte il transito è continuo e filiforme, altre volte è improvviso ed a scatto. Quasi costante è l'assenza della bolla gastrica.

L'esame radiologico diretto del torace può mostrare un allargamento dell'ombra mediastinica verso destra, con l'innalzamento dell'angolo cardiofrenico.

L'indagine manometrica assume una notevole importanza nei casi di dubbia interpretazione dei quadri radiologici. I metodi perfusionali di manometria esofagea sono risultati utili nella diagnostica della malattia perché dimostrano un'aumentata tensione dello sfintere esofageo inferiore. Ma ancora più importante è la risposta dinamica alla deglutizione in corso di registrazione manometrica. Infatti, mentre in condizioni normali a ciascuna deglutizione corrisponde un rilasciamento del L.E.S., nell'acalasia ciò non si verifica ed il rilasciamento è lento ed incompleto. Un altro elemento caratteristico dell'acalasia è un'aumentata risposta al mecholyl, dato che la muscolatura liscia denerata risponde più attivamente di quella normale all'acetilcolina.

Trattamento

La terapia medica sia condotta con l'impiego di farmaci o con trattamento psichiatrico si è dimostrata inefficace.

L'impiego delle dilatazioni forzate dello sfintere esofageo inferiore effettuate con tecniche pneumatiche, meccaniche ed idrostatiche ha dato risultati insoddisfacenti e non è privo di grosse complicanze.

La maggioranza degli A. concordano attualmente sulla correzione chirurgica dell'acalasia ed in particolare con l'intervento di cardiomiectomia extramucosa secondo Heller che permette di ottenere buoni risultati se correttamente eseguito ed associato ad una plastica anti-reflusso.

Conclusioni

Per quanto concerne i casi descritti, pensiamo che, sulla base dei dati acquisiti dalla letteratura e su quelli dalla esperienza di uno di noi (F.C.) su diversi casi di età pediatrica ed adulta, possano delinearci alcuni concetti di base:

a) non insistiamo sui metodi diagnostici ormai ampiamente sistematizzati. Un particolare accenno merita l'indagine manometrica, in cui però è indispensabile la collaborazione del paziente, con l'implicita difficoltà di esecuzione nei primi anni di vita. Non è improbabile che l'impiego dell'elettromiografia a livello dello sfintere esofageo inferiore, possa consentire risultati positivi in età pediatrica;

b) per quanto concerne la terapia, scontata la scarsa efficacia e transitorietà dei metodi conservativi, crediamo di potere ulteriormente avallare la bontà della tecnica di Heller condotta con tutti gli accorgimenti messi in luce dalla sua lunga applicazione clinica.

In particolare pensiamo di ribadire i seguenti concetti:

1) completa possibilità di esecuzione della tecnica per via addominale con minore trauma per il paziente e maggiore facilità nell'associazione della plastica antireflusso e della piloroplastica, nei confronti della via toracica. Per quanto concerne la esecuzione della Heller sul paziente molto piccolo pensiamo sia utile, per una completa sezione delle fibre muscolari, l'accorgimento tecnico da noi impiegato che si basa sulla progressiva dilatazione del giunto gastroesofageo, attraverso una gastrotomia minima a sede fundica, con dilatatori di Hegar, sia per il controllo del calibro raggiunto dopo la miotomia sia per mettere in tensione le eventuali fibre muscolari residue;

2) assoluta necessità della plastica anti-reflusso. Il ricorso alla Nissen o alla Toupet, per la cui esecuzione corretta è indispensabile una buona mobilitazione della grande curvatura gastrica, è condizionato dalla « stoffa » gastrica disponibile, in modo da ottenere una sufficiente riposizione esofagea sottodiaframmatica, ed una buona protezione senza costrizione del tratto mucoso erniato;

3) necessità della gastrostomia sia per ottenere una buona decompressione intestinale postoperatoria, sia quale mezzo aggiuntivo di contenzione gastrica, sia per l'alimentazione precoce, sia per evitare il pericolo del decubito del sondino naso-gastrico sul segmento di mucosa privo di muscolare, che nel bambino molto piccolo è estremamente sottile;

4) accurata valutazione funzionale dello

sfintere pilorico sia in sede pre-operatoria che intraoperatoria.

L'indicazione alla associazione della piloplastica è, a nostro avviso, di principio in tutti quei casi in cui in fase diagnostica sia dimostrabile un ritardato vuotamento gastrico in associazione o meno ad alterata peristalsi antrale o a spasmo pilorico.

Ancora, in via più estensiva, concordiamo con Pellerin sulla utilità di una applicazione standard di questo intervento a completamento di manovre chirurgiche svolte a livello del giunto gastroesofageo (acalasia, ernie jatali). Ciò sia per la frequente induzione, a seguito di esse, di situazioni, anche di lunga durata, di spasmo pilorico mediate per via vagale, che, determinando un incremento della pressione endogastrica, possono complicare il decorso post-operatorio ed essere responsabili (ernie jatali) di recidive, sia per il mancato riscontro, almeno nella nostra esperienza, di turbe digestive imputabili ad un'alterata continenza pilorica.

SUMMARY

From the Department of Pediatric Surgery (Head: Prof. F. Cataliotti), University of Palermo.

F. Cataliotti, E. De Grazia, F. Carolina, D. Ingrassia and F. Siracusa: Achalasia in infancy. — On the basis of a case of achalasia personally observed, the clinical and therapeutical aspects of the disease, with particular regard to paediatric age, are discussed.

KEY WORDS. — Achalasia.

[« Min. Chir. », 34, 13-18, (January) 1979 — F. Cataliotti, E. De Grazia, F. Carolina, D. Ingrassia, F. Siracusa: « In tema di acalasia nell'infanzia »].

BIBLIOGRAFIA

- Akumoa G.: « Achalasia oesophagi. Results of the Heller operation ». *Acta Chirurgica Scandinavica*, 137, 782, 1971.
- Barker J. R., Franklin R. M.: « Heller's operation for achalasia of the cardia. A study of the early and late results ». *British Journal of Surgery*, 58, 466, 1971.
- Cataliotti F., Leo P., Semilia M., Di Gesù G.: « Considerazioni clinico-terapeutiche sul megaesofago acalastico della infanzia ad indicazione chirurgica ». *Gazz. Int. di Med. Chir.*, 77, 1423, 1972.
- Cohen S., Lipschutz W., Hughes W.: « Role of gastrin supersensitivity in the pathogenesis of lower esophageal sphincter hypertension in achalasia ». *Journ. of Clin. Invest.*, 150, 1241, 1971.
- De Grazia E., Lo Verso P., De Stefani S., Cataliotti F.: « Contributo clinico alla malattia acalastica cardiaca del primo anno di vita ». *Rass. It. Chir. Ped.*, XIX, 4, 1977.
- Domini R.: « Chirurgia delle ernie diaframmatiche e del reflusso gastroesofageo ». Piccin Ed., Padova, 1972.
- Di Marino A. J., Cohen S.: « Characteristics of lower oesophageal sphincter function in symptomatic diffuse oesophageal spasm ». *Gastroenterology*, 66, 1, 1974.
- Earlam R. J.: « Hypothesis. A vascular cause for aganglionic bowel ». *Americ. Journ. of Digestiv. Diseases*, 17, 559, 1972.
- Earlam R. J.: « Fisiopatologia e clinica della acalasia gastroenterologica clinica ». *Pens. Scient. Ed.*, V, 85, 1976.
- Ellis e Nobrega: cit. da Earlam.
- Ellis F. H. Jr., Gibbs S. P.: « Reoperation after esophagomyotomy for achalasia of the esophagus ». *Americ. Journ. of Surg.*, 129, 407, 1975.
- Grimes O. F., Stephens M. B., Margulis A. R.: « Achalasia of the esophagus ». *Americ. Journ. of Surgery*, 120, 198, 1970.
- Lagache G., Combennale B., el Hassan S.: « Une statistique de 53 opérations de Heller pour méga-oesophage idiopathique ». *Lille Médical*, 15, 647, 1970.
- Lefebvre E., Aubertin E.: « Sur un cas de spasme de l'extrémité inférieure de l'oesophage chez un garçon d'un an guéri par l'opération de Heller ». *Arch. Mal. App. Dig. Nutr.*, 39, 1352, 1949.
- Lortat-Jacob J. L., Fekete F.: « Traitement chirurgical du méga-oesophage idiopathique. A propos de 345 interventions chirurgicales ». *Actualités Hépatogastroentérol.*, 5 A, 197, 1969.
- Hallet P., Micol P., Persal J. P., Vied M., Favre J. P.: « Les résultats du traitement chirurgical du méga-oesophage (72 observations) ». *Ann. de Chir.*, 27, 579, 1973.
- Payne W. S., Olsen A. M.: « The oesophagus ». Philadelphia, Leo and Febiger, 339, 1974.
- Pellerin D.: « La hernie hiatale de l'enfant ». *Ann. Chir. Infant.*, 8, 4, 1967.
- Pinna C. D.: « L'acalasia dell'esofago nel lattante ». *Quad. Chir. Ped.*, 9, 1, 1966.
- Raven R. W.: « Achalasia of the oesophagus in child ». *Brit. Med.*, 2, 1614, 1961.
- Redo S. F., Bauer C. H.: « Management of achalasia in infancy and childhood ». *Surg.*, 53, 263, 1963.
- Sanderson D. R., Ellis F. M. Jr., Olsen A. M.: « Achalasia of the oesophagus; results of therapy by dilatation 1950-1967 ». *Chest*, 58, 116, 1970.
- Smith B. W.: « The neurological lesion in achalasia of the cardia ». *Gut*, 11, 388, 1970.
- Vantrappen G., Hellermans J.: « Diseases of the oesophagus ». Berlin, Springer Verlag, 878, 1974.

[Indirizzo degli Autori:

F. Cataliotti - E. De Grazia - F. Carolina
D. Ingrassia - F. Siracusa
Clin. Chir. Pediatrica Univ. - Palermo]