



# 6° CONGRESO ARGENTINO de Gastroenterología Pediátrica



## Síntomas persistentes luego del tratamiento inicial de acalasia

*Dra. Ana Rocca*

*Hospital de Pediatría J. P. Garrahan*

## *Tratamiento inicial de la acalasia*

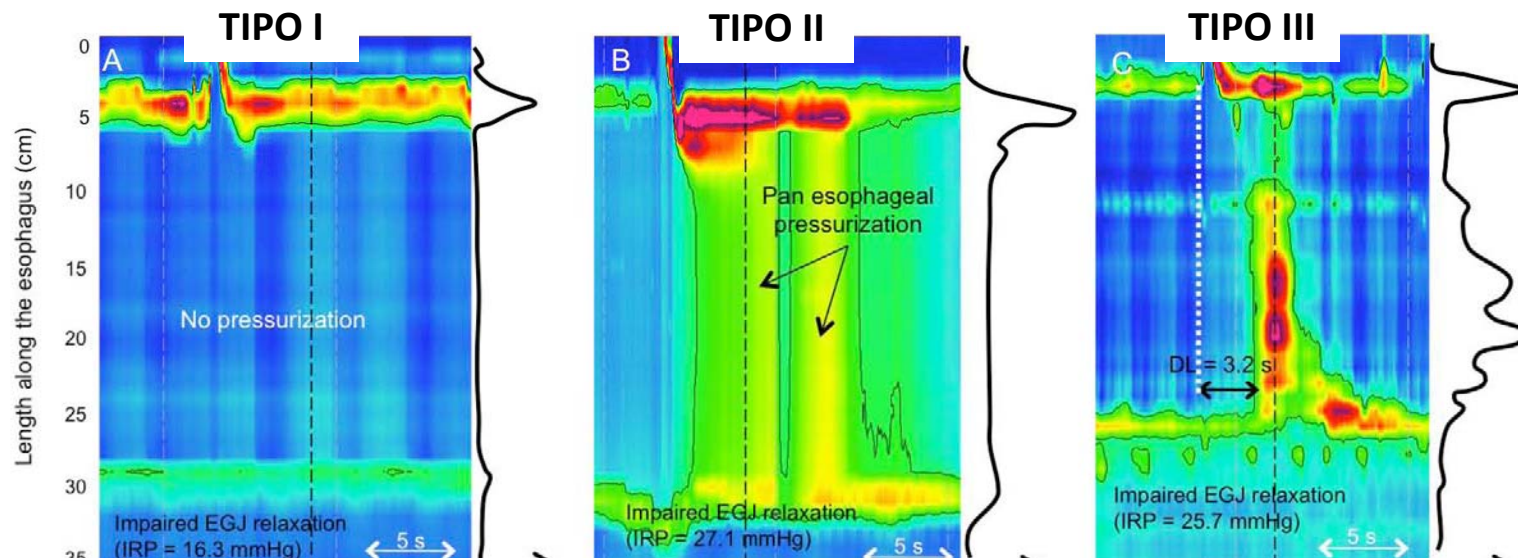
¿En qué frecuencia resulta exitoso?

- De la experiencia del centro?

¿Cómo y cuando medimos el éxito?

- Del subtipo de acalasia (tipo I > tipo III)?

¿Depende de la terapia empleada?



GASTROENTEROLOGY

Journal of Gastroenterology and Hepatology 32 (2017)  
395–400

## **Achalasia: Outcome in children**

Anell Meyer,<sup>\*,†</sup> Anthony Catto-Smith,<sup>\*,‡,§,¶</sup> Joe Cramer,<sup>\*\*</sup> Di Simpson,<sup>\*</sup> George Alex,<sup>\*</sup> Winita Hardikar,<sup>\*,‡,§</sup>  
Donald Cameron<sup>\*,‡,§</sup> and Mark Oliver<sup>\*,‡,§</sup>

<sup>\*</sup>Department of Gastroenterology and Clinical Nutrition, <sup>‡</sup>Department of Pediatrics, University of Melbourne, <sup>§</sup>Murdoch Children's Research Institute,  
<sup>\*\*</sup>Department of Surgery, The Royal Children's Hospital Melbourne, Victoria, <sup>¶</sup>Queensland University of Technology and Lady Cilento Children's Hospital,  
Brisbane, Queensland, Australia; and <sup>†</sup>Department of Pediatrics and Child Health, University of Pretoria, Pretoria, South Africa

- Acalasia es una enfermedad progresiva
- Aún en centros con vasta experiencia, la mayoría de los pacientes tiene síntomas persistentes o recurrentes que requieren retratamientos.
- Estos se benefician con intervenciones ***precoces y personalizadas***

## *Síntomas persistentes luego del tratamiento inicial*

- Cuales son
- Cual es la etiología
- Cual la frecuencia
- Como estudiarlos y tratarlos
- Hay algo pautado en pediatría?

## *Cuales son*

- **Disfagia: más frecuente. Mayor impacto sobre calidad de vida.**
- Síntomas de reflujo
- Dolor torácico

# Infant achalasia: A comprehensive review of disease, diagnosis and therapeutic management

**Frecuencia**

Lin, Mikael Petrosyan, Timothy D Kane

World J Gastrointest Endosc 2014

## Outcome of pediatric achalasia

Ref.	n	Age (yr)	Symptom duration (mo)	Procedure	OR time (min)	Complications	Treatment	Length of stay (d)
Pastor <i>et al</i> <sup>[26]</sup>	40	12.4	10.7	6 OHM 3 LHM 11 LHM + Nissen 21 dilation	186 156	1 perforation 2 perforations	Sutured Sutured	- -
Corda <i>et al</i> <sup>[26]</sup>	20	12 (5-15)	24	20 LHM	96 (60-160)	4 conversions OHM 5 dysphagia	1 lap LOA 1 redo LHM 1 redo OHM	3 (1-5)
Esposito <i>et al</i> <sup>[26]</sup>	31	8.4 (5-15)	>12	31 LHM/Dor	120	3 perforations 5 dysphagia	2 sutured 1 redo HM 2 dilated	4 (3-8)
Tannuri <i>et al</i> <sup>[27]</sup>	15	12 (9-17)	30	15 LHM/Dor	90 (150-260)	2 dysphagia	1 redo OHM 1 botox injection	2.5 (1-4)
Patti <i>et al</i> <sup>[28]</sup>	13	15 (6-17)	24	13 LHM/Dor	144 ± 35	-	-	2
Lelli <i>et al</i> <sup>[29]</sup>	19	10 (1-17)	-	14 OHM 5 OHM + Belsey	-	2 dysphagia	2 dilation	8
Rothenberg <i>et al</i> <sup>[30]</sup>	9	12 (5-17)	6-24	4 THM	95	1 perforation 1 dysphagia 2 GERD	Sutured Redo LHM Medical Rx	2
Askegard-Giesmann <i>et al</i> <sup>[31]</sup>	26	15 (4-18)	-	5 LHM/Dor 1 LHM 2 LHM/Dor	62 -	1 delayed perforation 1 perforation 1 perforation/aspiration 7 dysphagia	Lap repair Sutured Sutured	1 2.7 (1-4)
				23 LHM + Toupet			3 redo LHM 3 dilation 1 botox Medical Rx	
Esposito <i>et al</i> <sup>[32]</sup>	8	6.3 (2-13)	> 12	121 LHM	120 (90-150)	3 perforations	3 sutured	4 (3-31)
Current Study	24	12.9 (5-18)	> 24	3 LHM 2 LHM/Thal 19 LHM/Dor	124 (45-213)	2 perforations 2 dysphagia	2 sutured 2 dilations 1 redo LHM	2.7 (1-6)

OHM: Open Heller myotomy; LHM: Laparoscopic Heller myotomy; THM: Thoracoscopic Heller myotomy; Rx: Therapy.

Prevalencia de **disfagia 0 a 26%** (11 a 26% en series de 19 a 31 pacientes)

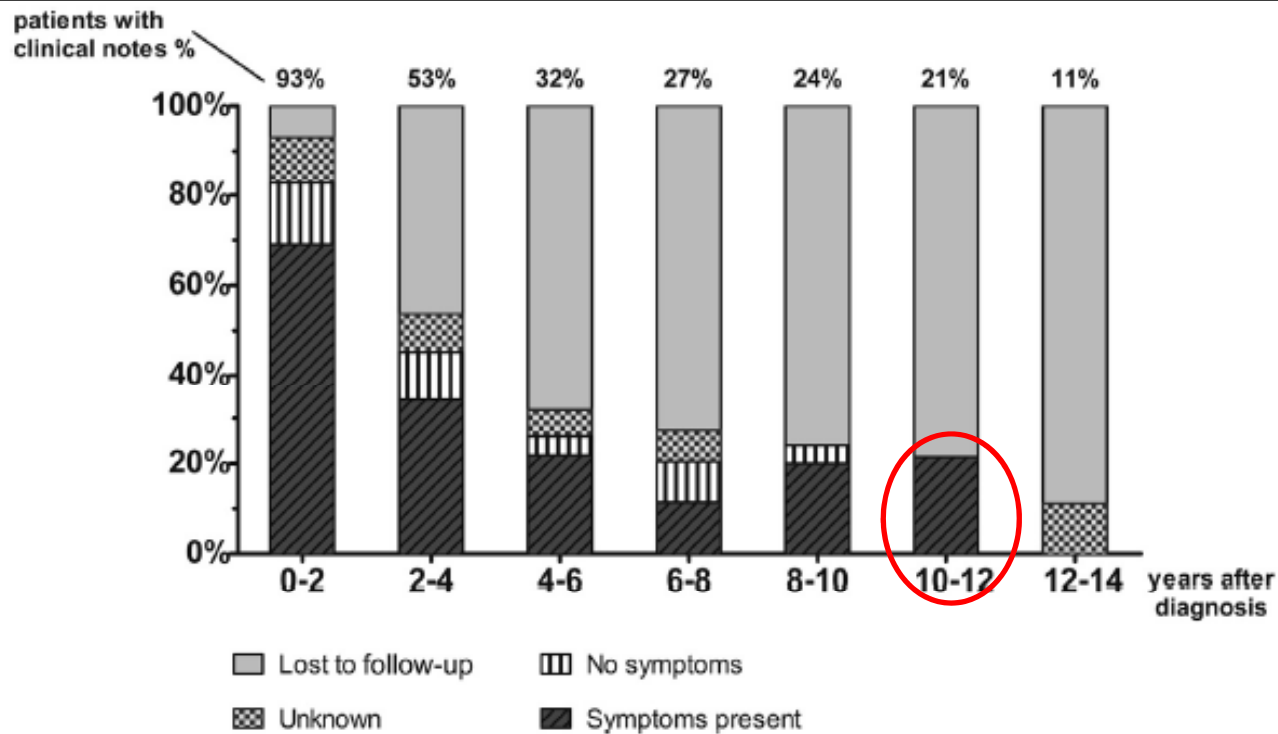
Esposito y col (2013): en su estudio la prevalencia de disfagia disminuyó de **50 a 16%** a mayor experiencia quirúrgica.

## Pediatric Achalasia in the Netherlands: Incidence, Clinical Course, and Quality of Life

Marje Smits, MSc<sup>1</sup>, Marinde van Lennep, BSc<sup>1</sup>, Remy Vrijlandt<sup>1</sup>, Marc Benninga, MD, PhD<sup>1</sup>, Jac Oors<sup>1</sup>, Roderick Houwen, MD, PhD<sup>2</sup>, Freddy Kokke, MD, PhD<sup>2</sup>, David van der Zee, MD, PhD<sup>3</sup>, Johanne Escher, MD, PhD<sup>4</sup>, Anita van den Neucker, MD, PhD<sup>5</sup>, Tim de Meij, MD, PhD<sup>5</sup>, Frank Bodewes, MD, PhD<sup>7</sup>, Joachim Schweizer, MD, PhD<sup>8</sup>, Gerard Damen, MD, PhD<sup>9</sup>, Olivier Busch, MD, PhD<sup>10</sup>, and Michiel van Wijk, MD, PhD<sup>1</sup>

- Entre 1990 – 2013: 8 centros, 87 pacientes pediátricos
- Tratamiento inicial:
  - 69 (79%) dilatación neumática (DN)
  - 18 (21%) miotomía de Heller (MH) con o sin FP

- Recurrencia en 65 p (**75%**)
- Más de una recurrencia en 47p (**54%**)
- Recurrencias + frecuentes en DN que en MH (90 vs 22%,  $p < 0,0001$ )



Después de los años de seguimiento el de sintomático aumenta

Entre 10 y 12 años alcanza

**80%**

Figure 3. Course of clinical care as obtained from medical charts. Percentage of patients from which clinical data was available in 2-year intervals, including patients with relapses. On top, the percentage of patients for whom clinical notes are available in the 2-year intervals. Note that patients' clinical course was no longer obtained after 18 years of age.



## *Etiología*

- Dismotilidad esofágica
- Miotomía incompleta
- Fibrosis en extremo distal de miotomía
- Obstrucción debida a funduplicatura

*Zaninotto G y col. Ann Surg 2002*

*Pensabene L, Nurko S. J Pediatr Gastroenterol Nutr 2008*

- Tipo de acalasia?  
Acalasia tipo III: > síntomas perceptivos (dolor)

*Patel A y col. J Gastroenterol 2016*

## *Cómo estudiarlos*

- **Historia clínica**
- **Imágenes**
- **Manometría / HRM con impedanciometría**
- **Endoscopía**
- **Phmetría**
- **Endoflip**

## Historia clínica

**Score de Eckardt  $\geq 3$  : Recaída**

Score	Symptom			
	Weight loss (kg)	Dysphagia	Retrosternal pain	Regurgitation
0	None	None	None	None
1	<5	Occasional	Occasional	Occasional
2	5-10	Daily	Daily	Daily
3	>10	Each meal	Each meal	Each meal

Acalasia: respuesta vagal aferente alterada: sensoria anormal.



Frecuencia y severidad de los síntomas en relación con cam radiológicos.

# Correlation of esophageal clearance and dysphagia symptom assessment after treatment for achalasia

Krieger-Grübel<sup>1</sup>, Radu Tutuian<sup>2</sup> and Jan Borovicka<sup>1</sup>

United European Gastroenterology Journal  
2016, Vol. 4(1) 55-61  
© Author(s) 2016  
Reprints and permissions:  
sagepub.co.uk/journalsPermissions.nav  
DOI: 10.1177/2050640615584732  
ueg.sagepub.com  


2016, Vol. 4(1) 55-61

## Cuestionario detallado de dis

Refleja mejor u  
tránsito del bo  
alterado que Scor  
Eckardt (66 vs 28

Pacientes con Eck  
normal ( $\leq 3$ ) ten  
esofagograma  
alterados.

> 1: DISFAGIA	SI	NO	COMENTARIO
ca mucho			
lento			
fuerza para tragar			
ltades al terminar de			
liquido entre tragos			
manzanas			

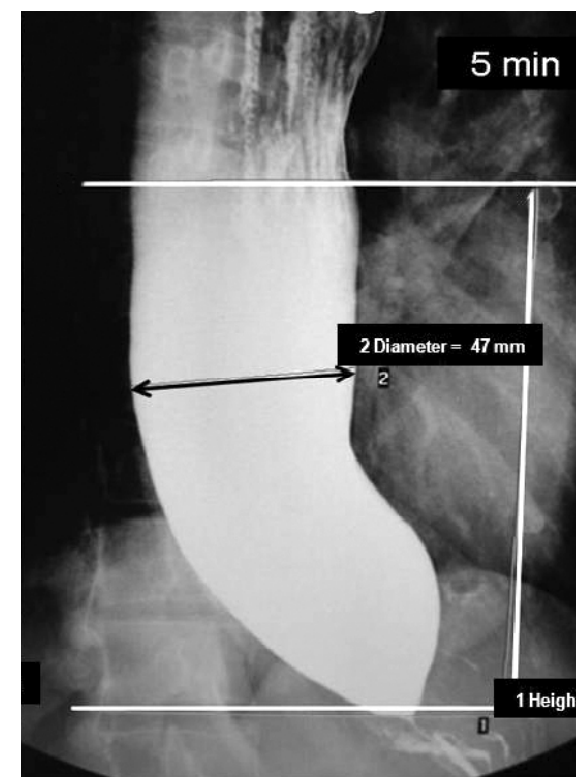
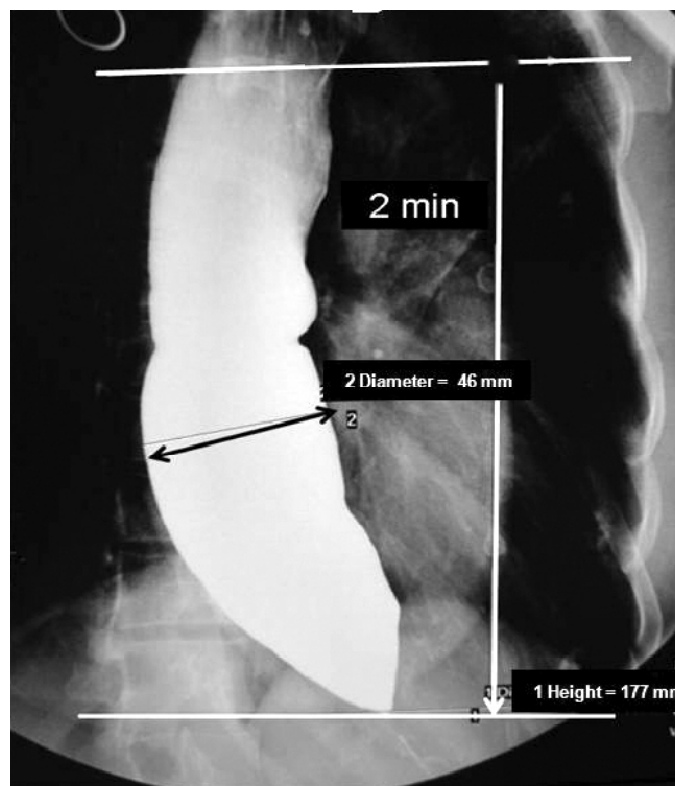
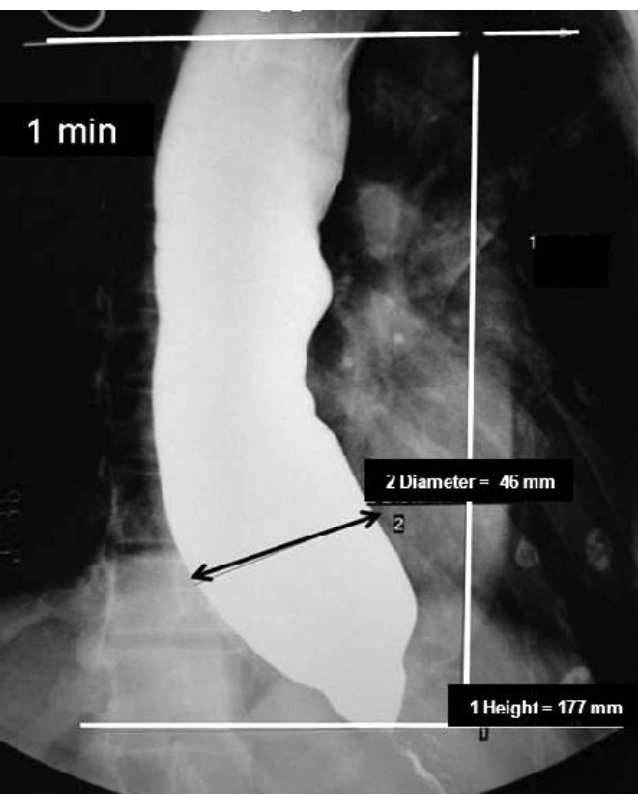
# *Imágenes* *esofagograma minutado*

Ingesta de sulfato de bario: 50 a 250 ml (menor vol en niños) en posición erecta

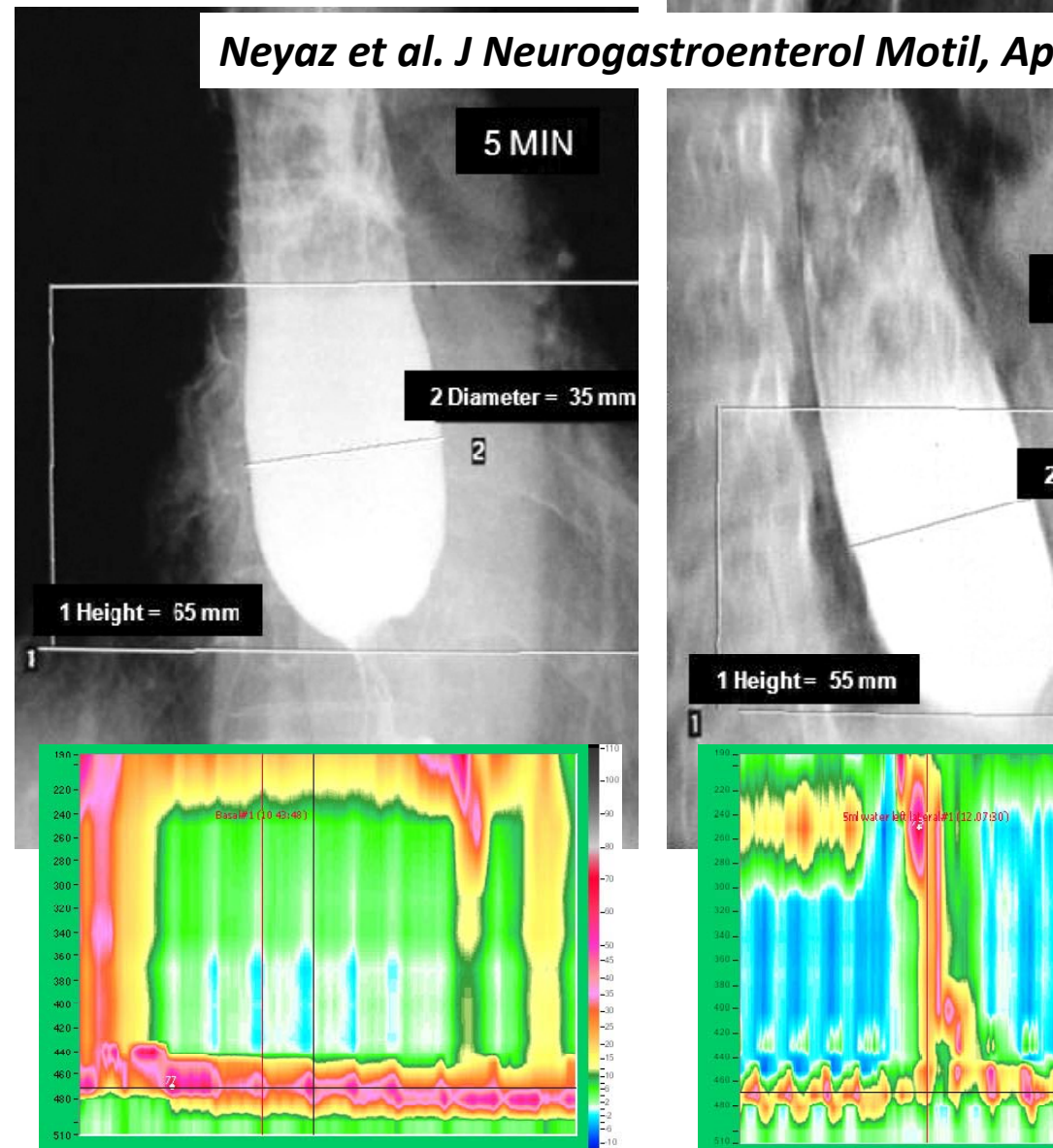
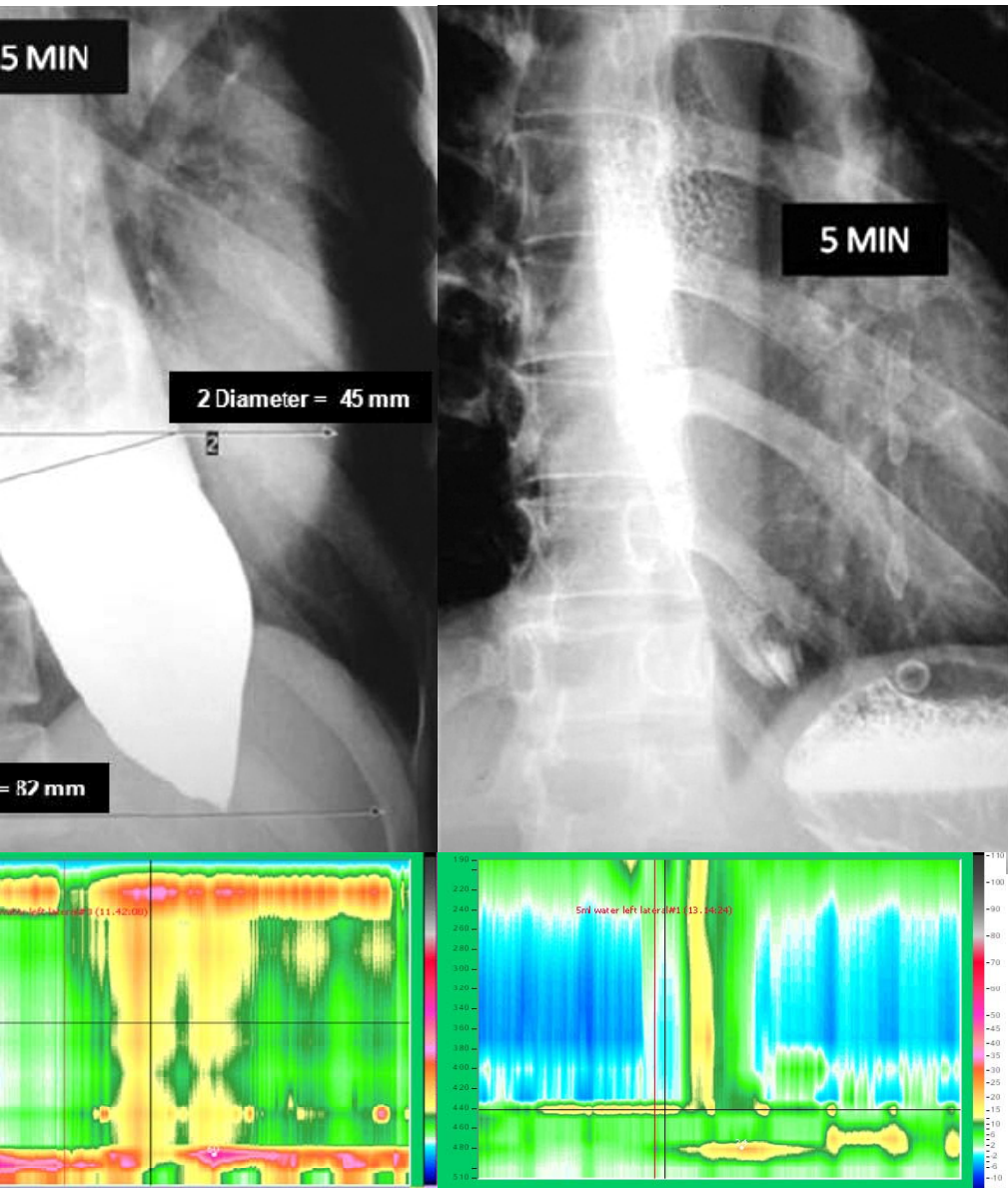
Rx a 1, 2 y 5 minutos

NORMAL

Esófago vacío al 1 minuto (hasta 5 minutos)

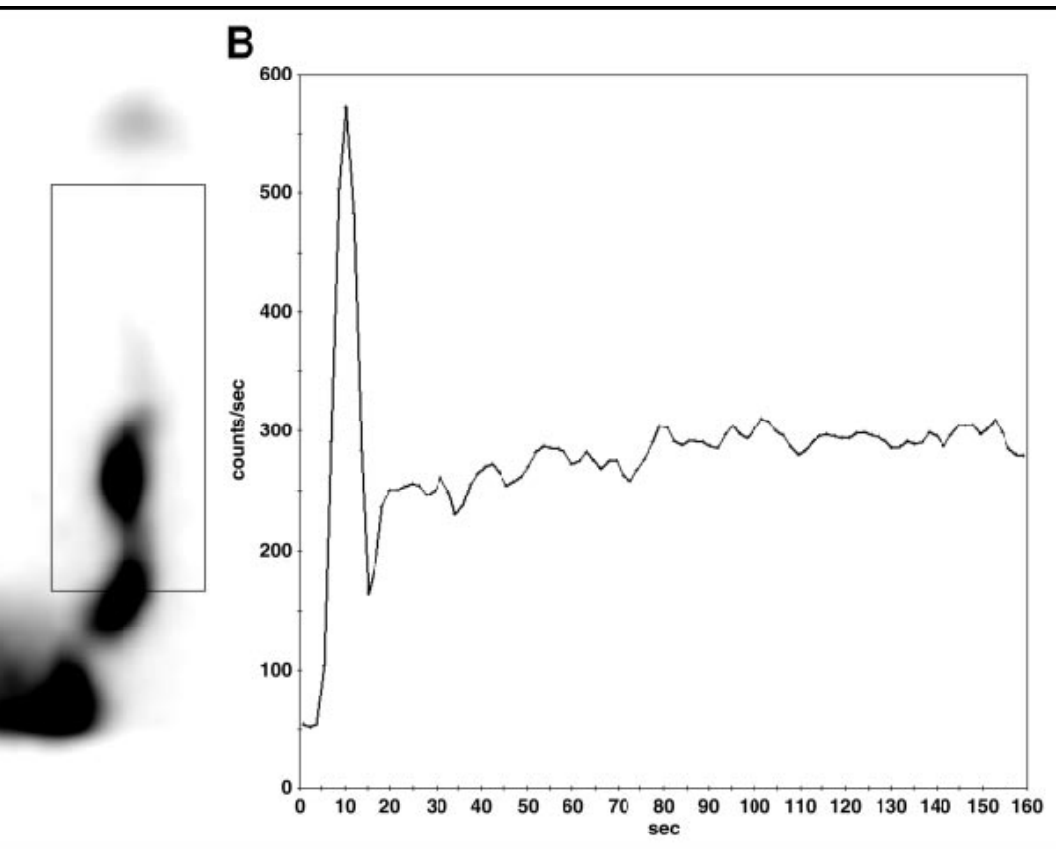


**PRE Y POST TTO: Reducción de la altura < 50% a los 5 min: FALLO TERAPEUTICO**



# **Radionúclidos**

## **Antellograma esofágico**



- Sulfuro de Tn 99 coloidal en 10 ml de leche o agua
- 4 a 6 degluciones
- NORMAL: tránsito esofágico en menos de 10 seg.

***Resultados comparables al esofagograma minutado con menor exposición a radiación***

## Manometría convencional



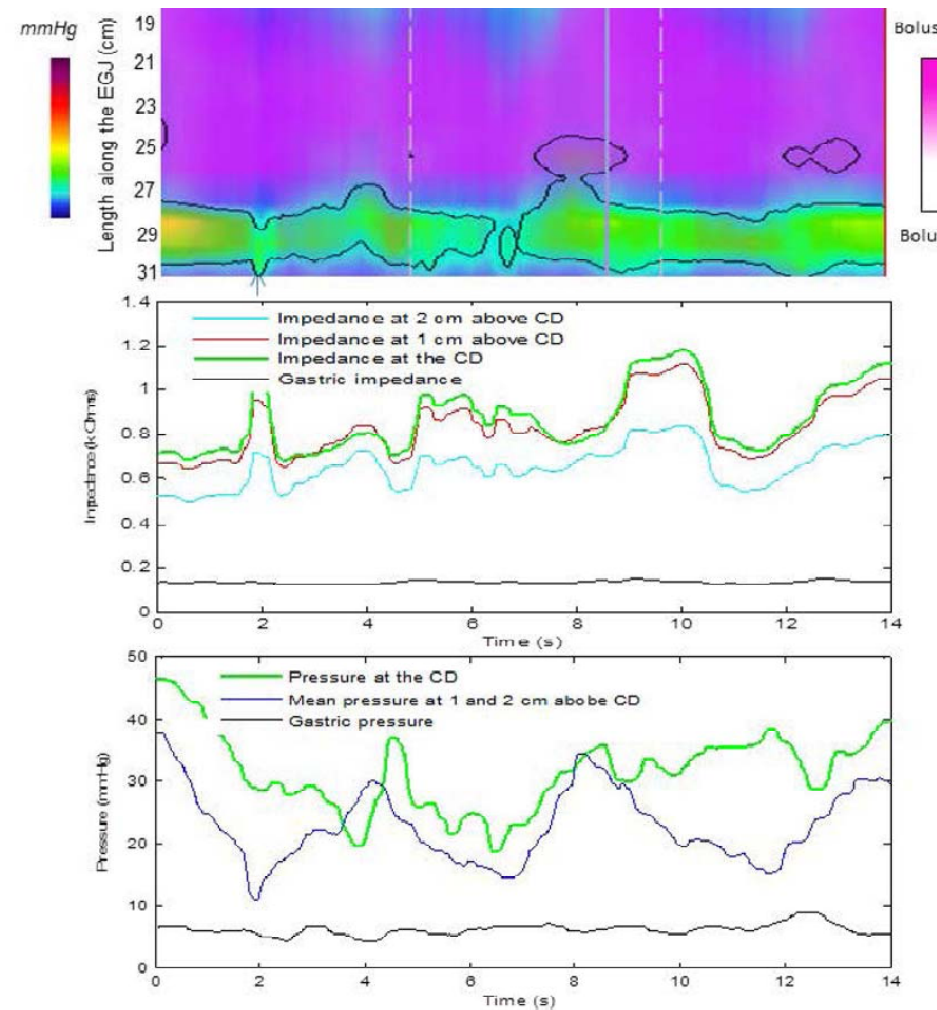
## HRM con impedanciometría

**BFT (bolus flow time):** mide falta de tránsito de pequeñas cantidades de líquido o sustancia viscosa en UEG

Vaciamiento esofágico anormal,  
Miotomía incompleta?  
Dilatación inefectiva?

- Presión del EEI > 10 15 mmHg
- Gradiente de Presión esofagogástrica > 10mmHg

Son predictores de fallo terapéutico





## Endoscopia / phmetría: Qué ocurre con el reflujo ?

La prevalencia de ERGE post DN, MH o POEM es variable en las distintas series

Distintas maneras de abordar su estudio

*Pediatric Achalasia in the Netherlands: Incidence, Clinical Course and Quality of life. Smits et al. J Pediatr 2015*

### **Cuestionario de ERGE:**

- +, si pirosis leve o regurgitación  $\geq 2$  días /semana o síntomas moderados a severos  $\geq 1$  día por semana
- 28 p (39%) reunieron criterios de ERGE
- ERGE más frecuente en **MH** que en **DN (76 vs 33% p = .04)**

## ***Al momento de realizar HM: ES NECESARIO AÑADIR TÉCNICA ANTIRGE?***

- Es discutida la necesidad de realizar una funduplicatura (FP) al momento de HM
- Importancia de dilucidarlo: FP podría ser causa de disfagia en el postoperatorio
- Metanálisis de **3086 adultos** con acalasia: MH laparoscópica con FP produce mayor y más duradero alivio de los síntomas
- Qué ocurre en pediatría?

## Results of Laparoscopic Heller's Myotomy for Achalasia in Children: A Systematic Review of the Literature

Maurizio Pacilli, MBBS (Hons), MD (Res), FRCS (Paed Surg),  
and Mark Davenport, ChM, FRCS (Paeds), FRCS (Glas & Lon)

- Revisión sistemática de 21 estudios, 331 niños con LHM
- 281 (82%) con FP (más frecuente Dor)
- ERGE post operatoria  
7/281 pac con FP vs 1/60 sin FP (p= 1)

***No hallaron diferencias en la prevalencia de ERGE en los pacientes con o sin FP.***



## *Cómo tratarlos*

- Para la mayoría, en especial **MH** : 1er tratamiento en recidivas: **DN**
- Meyer y col: 2/3 de los pacientes con miotomía 1ra requirieron **2do tto (recirugía)** en promedio 6 años después de la inicial. En el caso de una **3era intervención: re recirugía!!**
- Grupos que defienden **dilatación**: Di Nardo y col (24 p. 2004/2009). Propone dilataciones seriadas, inicia con balón 30 y ante recaídas redilata con balón 35 (40). Series de hasta **3 dilataciones: 87% respuesta exitosa.**

*Qué dicen los cirujanos*

Contemporary Management of Achalasia  
by Pediatric Surgeons:  
Survey of the International Pediatric Endosurgical Group

Joanna L. Gould, MD, Rebecca M. Rentea, MD, and Shawn D. St. Peter, MD

Encuesta a 141 cirujanos  
pediatras

- + del 90%: Heller Lap /Thal o Dor
- 84% hacen técnica AR
- 6% no la hizo: menos disfagia!!

## 6 procedimientos: Mínimo umbral para estabilizarse en curva de aprendizaje

N° PROCEDIMIENTOS	N° CIRUJANOS	%
1-2	21	15
3-5	49	34
6-10	39	28
11-20	21	15
> 20	11	8



***49% no lo alcanzó!!!***

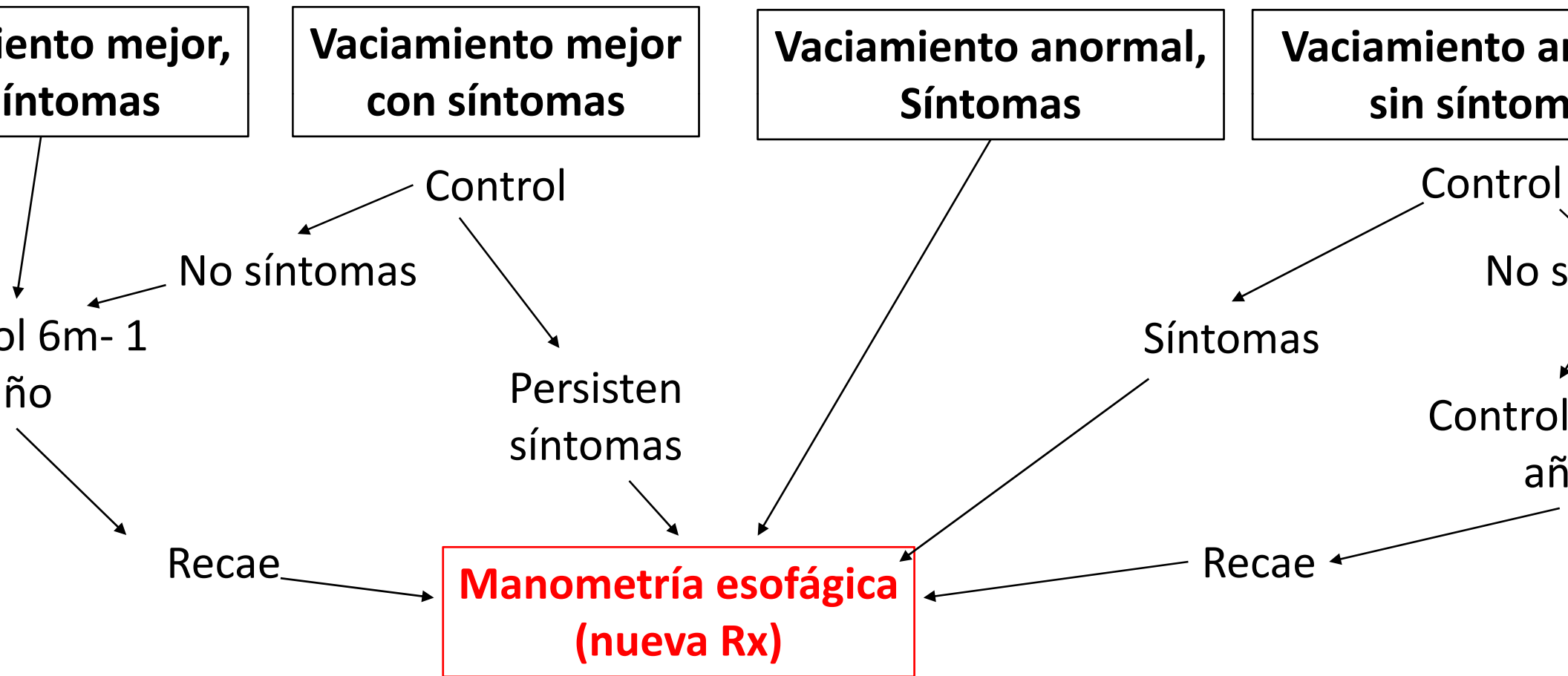
# Approach to the Child Who Has Persistent Dysphagia After Surgical Treatment for Esophageal Achalasia

JPGN 2008, Pensabene y Nurko

*Qué proponen los gastroenterólogos*

## CIRUGIA

### Esofagograma al mes





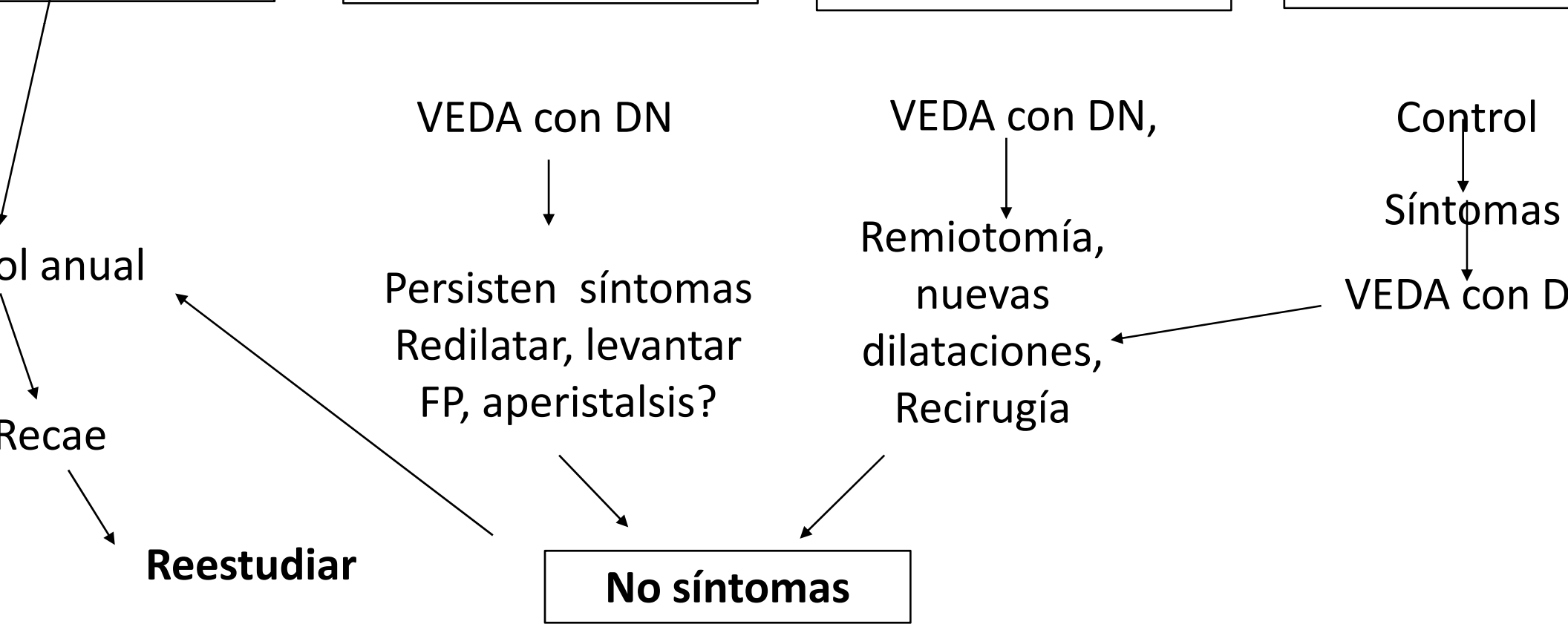
**Manometría esofágica  
Esofagograma**

**< 10 mmHg  
Vac mejor**

**EEI < 10 mmHg  
Vac patológico**

**EEI > 10 mmHg  
Vac patológico**

**EEI > 10 mmHg  
Vac mejor**



# ALASIA ESOFÁGICA (AE): EXPERIENCIA EN UN CENTRO DE GASTROENTEROLOGÍA INFANTIL.

onzalez J y col. Congreso Arg de Gastroenterología y Endoscopia Digestiva. 2016

*Qué nos pasó a nosotros*

43 pac entre 1992- 2013

Edad diagnóstico 10.1 ± 3.99 (r 2 m a 16 años)

Tratamiento inicial: DN 42/43 pac

Tiempo entre dilataciones 10 meses (r 19 d a 6 años)

	Total	Buena evolución	Requirieron cirugía	Sin dato
Con balón Rigiflex	26 (62%)	11/26 (42%)	9/26 (35%)	6/26 (23%)
Con balón vascular	12 (29%)	3/12 (25%)	7/12 (58%)	2/12 (17%)
Sin especificar balón	4 (9%)	0/4 (0%)	2/4 (50%)	2/4 (50%)
<b>Total</b>	<b>42 (100%)</b>	<b>14/38 (37%)</b>	<b>18/42 (43%)</b>	<b>10/42 (24%)</b>

- COMPLICACIONES
- Perforación
  - ERGE 4/8 (50%)

## CIRUGIA

- 19/43 pac (en una caso tratamiento primario)
- Complicaciones:
  - ERGE 6 (31,6%)
  - Perforación 15,8%
  - Disfagia 4 (21%): Tto DN en 1 caso, 3 derivados centro de adultos para recirugía

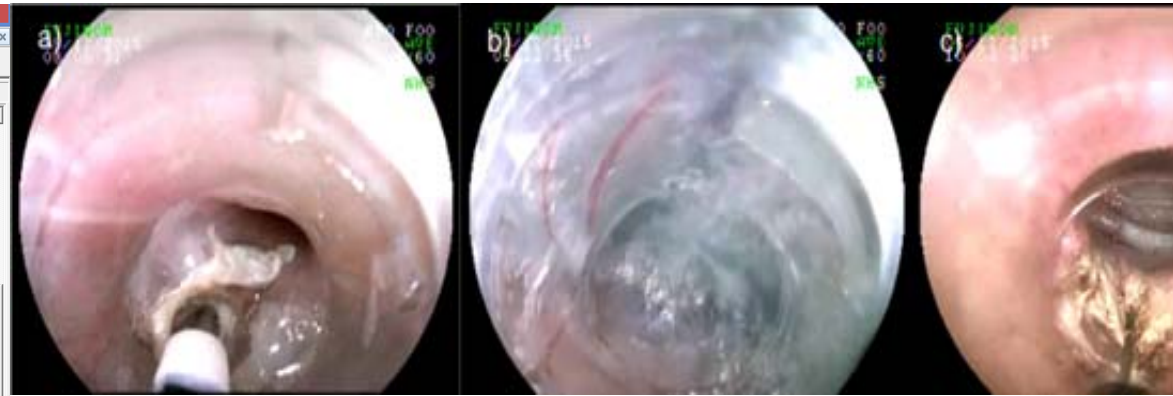
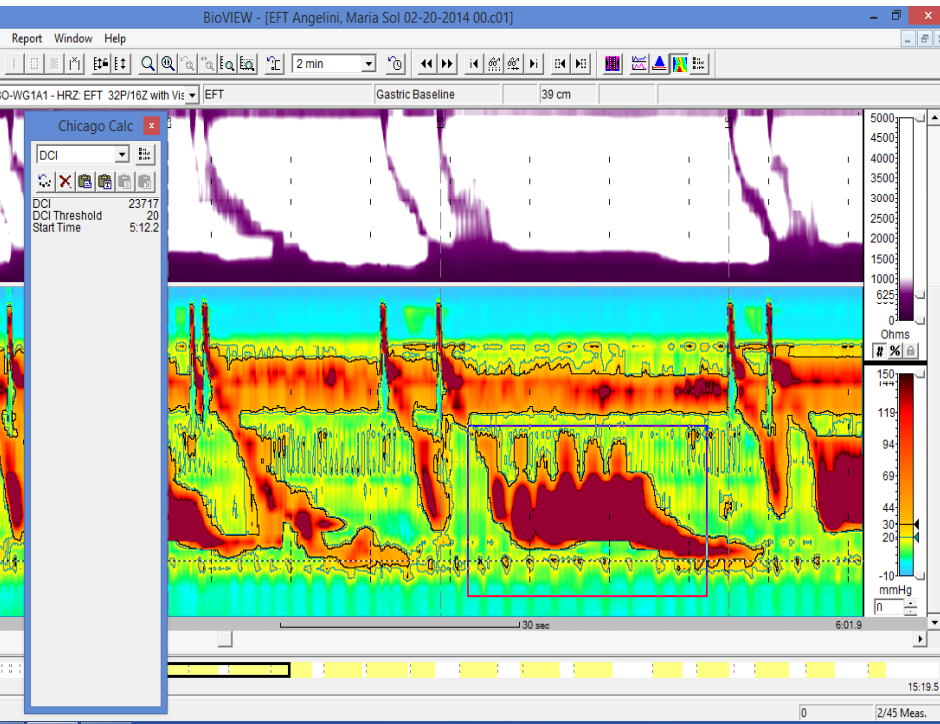
## Conclusiones:

Nuestro estudio aporta datos locales demográficos y clínicos similares a publicaciones internacionales, 60% con confirmación diagnóstica por manometría y el resto por clínica y Rx compatibles. La forma más frecuente de presentación fue como acalasia grado II (78%). **Si bien un porcentaje elevado requirió cirugía, se necesitan más estudios para demostrar que ésta es menos frecuente en el grupo dilatado de inicio con Rigiflex.**

## *POEM en pediatría*

- Tratamiento seguro y eficaz para acalasia en mediano y tal vez largo plazo
- Requiere entrenamiento!!! (por lo menos 20 procedimientos para completar curva de aprendizaje)
- Pocas series pediátricas.
- Más numerosa: *Chen y col. (Gastrointest Endosc 2015)*.
  - 27 pac 6 a 17 años
  - 26 /27 exitoso (seguimiento 24 meses)
  - ERGE: 19%

# Nosotros? POEM en Jackhammer (15 años)



a Ramos. Dr Paulo Sakai. Hospital del Cruce

## *Conclusiones*

- En acalasia pediátrica continúa discutiéndose cual es la mejor terapéutica
- Probablemente esto sea ampliamente dependiente de la experiencia de cada centro.
- Con los tratamientos disponibles (DN o MH) la prevalencia de síntomas persistentes o recurrentes es elevada. *POEM?*
- Si bien hay algoritmos propuestos, persiste la controversia sobre cual es el más efectivo.