



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

**Tratamento de acalásia em pacientes com esôfago
sigmoide: uma revisão sistemática da literatura**

André Luiz Amaral Barbosa

Salvador (Bahia)
Junho, 2016

FICHA CATALOGRÁFICA

(elaborada pela Bibl. **JUCÉLIA DE OLIVEIRA SANTOS**, da Bibliotheca Gonçalo Moniz : Memória da Saúde Brasileira/SIBI-UFBA/FMB-UFBA)

A485	Barbosa, André Luiz Amaral Tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide: uma revisão sistemática da literatura / André Luiz Amaral Barbosa. Salvador, Bahia: ALA, Barbosa, 2016
VIII, 30p.	
Monografia, como exigência parcial e obrigatória para conclusão do Curso de Medicina da Faculdade de Medicina da Bahia (FMB), da Universidade Federal da Bahia (UFBA)	
Professor orientador: André Gusmão Cunha	
Palavras chaves: 1. Acalásia esofágica. 2. Procedimentos cirúrgicos do Sistema Digestório. 3. Indução de remissão. I. Cunha, André Gusmão. II. Universidade Federal da Bahia. Faculdade de Medicina da Bahia. III. Título.	
CDU:616.329	



UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA
FACULDADE DE MEDICINA DA BAHIA
Fundada em 18 de fevereiro de 1808



Monografia

Tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide: uma revisão sistemática da literatura

André Luiz Amaral Barbosa

Professor orientador: **André Gusmão Cunha**

Monografia de Conclusão do Componente Curricular MED-B60/2015.2, como pré-requisito obrigatório e parcial para conclusão do curso médico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, apresentada ao Colegiado do Curso de Graduação em Medicina.

Salvador (Bahia)
Junho, 2016

Monografia: *Tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide: uma revisão sistemática da literatura*, de **André Luiz Amaral Barbosa**.

Professor orientador: **André Gusmão Cunha**

COMISSÃO REVISORA:

- **André Gusmão Cunha** (Presidente, Professor orientador), Professor do Departamento de Anestesiologia e Cirurgia da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Jorge Carvalho Guedes**, Professor do Departamento de Medicina Interna e Apoio Diagnóstico da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.
- **Lauro Antonio Porto**, Professor do Departamento de Medicina Preventiva e Social da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia.

TERMO DE REGISTRO ACADÊMICO:

Monografia avaliada pela Comissão Revisora, e julgada apta à apresentação pública no X Seminário Estudantil de Pesquisa da Faculdade de Medicina da Bahia da Universidade Federal da Bahia, com posterior homologação do conceito final pela coordenação do Núcleo de Formação Científica e de MED-B60 (Monografia IV). Salvador (Bahia), em ___ de _____ de 2016.

“Que os vossos esforços desafiem as impossibilidades, lembrai-vos de que as grandes coisas do homem foram conquistadas do que parecia impossível. ” (Charles Chaplin)

Aos Meus Pais

EQUIPE

- André Luiz Amaral Barbosa, Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA. Correio-e: a.barbosa992@gmail.com;
- André Gusmão Cunha, Professor da Faculdade de Medicina da Bahia/UFBA;

INSTITUIÇÕES PARTICIPANTES

UNIVERSIDADE FEDERAL DA BAHIA

➤ Faculdade de Medicina da Bahia (FMB)

FONTES DE FINANCIAMENTO

1. Recursos próprios.

AGRADECIMENTOS

- ◆ Ao meu Professor orientador, Doutor **André Gusmão**, pela disponibilidade e pelas substantivas orientações acadêmicas.
- ◆ Aos Doutores **Jorge Guedes** e **Lauro Porto**, membros da Comissão Revisora desta Monografia, pela disponibilidade.
- ◆ À Professora **Maroeska Rovers**, pelas instruções acadêmicas.
- ◆ À Discente **Julia Neumayer**, pela colaboração, suporte e companheirismo.

SUMÁRIO

ÍNDICE DE FIGURA, GRÁFICOS, QUADRO E TABELAS	2
I. RESUMO	3
II. OBJETIVOS	4
III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA	5
IV. METODOLOGIA	8
IV.1. Critérios de Elegibilidade	8
IV.2. Estratégia de Busca	8
IV.3. Seleção dos Estudos	8
IV.4. Processo de Coleta de Dados	9
V. RESULTADOS	10
V.1. Resultados da Busca	10
V.2. Características dos Estudos Incluídos	10
V.3. Miotomia de Heller	13
V.4. Esofagectomia	17
V.5. Miotomia Endoscópica Peroral	17
VI. DISCUSSÃO	19
VII. CONCLUSÕES	23
VIII. SUMMARY	24
IX. REFERÊNCIAS IBLIOGRÁFICAS	25

ÍNDICE DE FIGURA E QUADROS

FIGURA

FIGURA 1. Processo de busca dos trabalhos na fonte de informação. **10**

QUADROS

QUADRO 1. Características demográficas dos estudos selecionados. **11**

QUADRO 2. Características do tratamento realizado nos estudos selecionados. **13**

QUADRO 3. Complicações e intervenções adicionais realizadas nos estudos selecionados. **15**

QUADRO 4. Mudança na disfagia, na pressão do esfíncter inferior do esôfago e no diâmetro esofágico após tratamento nos estudos selecionados. **16**

I. RESUMO

Tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide: uma revisão sistemática da literatura. A acalásia, seja idiopática ou chagásica, é caracterizada pela dificuldade de progressão do alimento pela não abertura do esfíncter inferior do esôfago em resposta à deglutição. Em pacientes com esôfago sigmoide, acalásia em estágio avançado, não há consenso sobre qual tratamento deva ser realizado. Assim o objetivo desse estudo é identificar tratamentos para acalásia em pacientes com esôfago de conformação sigmoide através da base eletrônica PubMed. Foram incluídos artigos originais publicados entre primeiro de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015, realizados em humanos, em inglês ou português e que descrevessem taxa de remissão, taxa de falência ou dados sobre disfagia pós-tratamento. Após o processo de busca, dez estudos de coorte e uma série de casos foram incluídos nesta revisão sistemática. Miotomia de Heller (MH), esofagectomia e miotomia endoscópica peroral (MEPO) foram identificados como tratamentos para acalásia em pacientes com esôfago sigmoide. Injeção de toxina botulínica e dilatação pneumática foram realizados antes e depois dos tratamentos identificados de forma complementar. A taxa de remissão clínica após MH variou entre 38,5% a 100%, após MEPO variou entre 96,8% a 100% e a descrita após esofagectomia foi de 82%. As principais complicações da MH e MEPO foram relacionadas à perfuração da mucosa, adicionalmente em MEPO foram descritos sintomas relacionados ao refluxo gastresofágico. As complicações relacionadas a esofagectomia foram pneumotórax, hemotórax, derrame pleural, fistula e trombose venosa profunda, além de mortalidade mais alta. Portanto, as três opções terapêuticas identificadas possuem características específicas em relação a taxas de remissão clínica, morbidade e mortalidade, consequentemente esses fatores devem ser considerados para a indicação tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide.

Palavras chave: 1. Acalásia esofágica; 2. Procedimentos Cirúrgicos do Sistema Digestório; 3. Indução de remissão.

II. OBJETIVOS

PRIMÁRIO

Identificar os tratamentos indicados na literatura para acalásia em pacientes com esôfago de conformação sigmoide.

SECUNDÁRIOS

1. Descrever a taxa de remissão dos tratamentos cirúrgicos para acalásia em pacientes com esôfago de conformação sigmoide; e
2. Descrever a morbidade e mortalidade dos tratamentos cirúrgicos para acalásia em pacientes com esôfago de conformação sigmoide.

III. FUNDAMENTAÇÃO TEÓRICA

Acalásia esofágica, também conhecida como megaesôfago, é uma doença crônica caracterizada pela perda do peristaltismo no nível do corpo esofágico concomitante com a não abertura do esfíncter inferior do esôfago (EIE) em resposta à deglutição^{1,2}. Esse distúrbio motor do esôfago está associado à diminuição ou ausência de neurônios mioentéricos no esôfago³.

A acalásia primária do esôfago não tem etiologia definida⁴, sendo chamada de idiopática. Pacientes com essa forma de acalásia tendem a apresentar doenças autoimunes além de terem maior prevalência de anticorpos neurais séricos. Por isso acredita-se em uma etiologia autoimune para essa patologia⁵. A incidência da acalásia idiopática (AI) no mundo é de 1/100.000 e a prevalência estimada é de 9/100.000 a 10/100.000⁶.

A acalásia também pode ser secundária à Doença de Chagas, consequência da infecção pelo *Trypanosoma cruzi*. Nesse caso, a perda funcional é pela própria destruição do plexo mioentérico⁷. A acalásia chagásica (AC) afeta cerca de 7% a 10% dos indivíduos infectados pelo protozoário *Trypanosoma cruzi*⁸. A estimativa de prevalência da infecção pelo T. cruzi caiu de 18 milhões em 1991 para 5,7 milhões em 2010 decorrente da ação de controle realizada na América Latina⁹. No Brasil na década de 70, o Ministério da Saúde iniciou o controle da transmissão vetorial de Chagas, diminuindo a incidência da acalásia chagásica¹⁰ e atualmente a doença se restringe a casos crônicos e a determinadas regiões¹¹.

A principal manifestação clínica da doença é a disfagia em quase 100% dos casos independente da etiologia¹². Observa-se também regurgitação em 76%, pirose em 52%, dor torácica em 41% e perda de peso em 35% segundo Fisichella e colaboradores em uma população norte-americana¹³. Entretanto, os sintomas de acalásia não são específicos, o que pode provocar atraso no diagnóstico³.

Em casos mais avançados, endoscopia digestiva alta (EDA) e esofagografia com bário podem mostrar a dilatação do esôfago (megaesôfago)^{2,3}. Além da dilatação esofágica, pode-se observar na EDA, restos alimentares, saliva espumosa ou um EIE apertado e enrugado, enquanto que a esofagografia com bário pode mostrar retardo no esvaziamento do contraste, afinamento da junção esofagogástrica conferindo aspecto de

“bico de pássaro” ou ausência de peristalse¹⁴. Na fase inicial, os exames de imagem podem ter alcance reduzido, pela não alteração da anatomia do esôfago e, em casos de exames contrastados, pela pouca retenção de contraste. Recomenda-se, portanto, o uso da manometria esofágica, que é caracterizado na acalásia pela ausência de peristalse, aumento da pressão intraesofageana e pelo relaxamento incompleto do esfíncter inferior do esôfago após a deglutição¹⁵⁻¹⁷.

O paciente com acalásia pode apresentar diversos estágios da doença, normalmente progredindo para dilatação e a alteração da conformação esofágica. No Brasil, utilizam-se a classificação de Mascarenhas e a de Rezende para avaliar diversos aspectos do esôfago, como: diâmetro, atividade contrátil, retenção de contraste e alongamento do esôfago¹⁸. São considerados em estágio não avançado pela classificação brasileira, pacientes com diâmetro esofágico menor 7 cm e estágio avançado pacientes com esôfago igual ou maior a 7 cm ou com dolicomegaesôfago, ou seja, tortuosidade do esôfago devido ao seu alongamento¹⁹. Outros autores usam o ponto de corte de 6 cm para determinar estágio avançado de acalásia²⁰.

Acalásia é uma doença crônica progressiva e incurável, portanto seu tratamento é focado no alívio dos sintomas²¹. O tratamento farmacológico provoca alívio temporário dos sintomas pela redução da pressão do EIE. Entretanto sua eficácia é incompleta e insatisfatória. Já a injeção de toxina botulínica (ITB) consegue causar uma denervação química temporária, tendo uma excelente resposta imediata com taxa de melhora superior a 90% e poucos efeitos adversos. Essa melhora tem pequena duração, durando de seis a nove meses. A ITB é o tratamento recomendado para pacientes idosos e com elevado risco cirúrgico²².

Os principais tratamentos da acalásia não avançada são dilatação pneumática por via endoscópica (DP) e miotomia de Heller por via laparoscópica (MHL)²³. Ambos tratamentos são efetivos, porém MHL é uma abordagem mais durável, tendo taxas de remissão clínica em 5 e 10 anos mais elevadas que DP²⁴.

Em estágios avançados da acalasia, que são caracterizados pela dilatação massiva do esôfago e pelo alongamento sigmoide do esôfago, o tratamento ainda é controverso²³. Alguns cirurgiões recomendam miotomia como abordagem inicial, reservando a esofagectomia para casos específicos^{20,25}; outros recomendam esofagectomia como

tratamento inicial, pois acreditam que o esôfago marcadamente dilatado não melhoraria com miotomia^{26,27}. Para tratar dessa questão, o presente estudo identificou os tratamentos para acalásia em pacientes com esôfago sigmoide (ESig), ou seja, pacientes com esôfagos de diâmetro maior ou igual a seis centímetros e/ou com tortuosidade na conformação do esôfago e descreveu as taxas de remissão, morbidade e mortalidade desses tratamentos.

IV. METODOLOGIA

IV.1. CRITÉRIOS DE ELEGIBILIDADE

Foi realizada uma pesquisa eletrônica e sistemática na fonte de informação PubMed (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed>) com o objetivo de identificar artigos para serem incluídos no estudo. Foram incluídos artigos originais publicados entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015, em inglês ou português, que avaliaram o tratamento de acalásia em pacientes humanos com esôfago de conformação sigmoide, isto é, descreveram taxa de remissão, taxa de falência ou dados sobre disfagia pós tratamento em pacientes com ESig indicando a modalidade de tratamento empregada. Foram excluídos artigos de revisão, relatos de caso, artigos em que a população alvo era pediátrica ou que só possuíam um caso de esôfago sigmoide.

IV.2. ESTRATÉGIA DE BUSCA

Os descritores utilizados na base de busca foram *achalasia*, *megaesophagus*, *sigmoid* e *dolichomegaesophagus*.

Primeiramente, foram pesquisados os artigos que versassem sobre acalásia seja idiopática ou chagásica.

#1 - Foram pesquisados os trabalhos que apresentassem os termos; "*esophageal achalasia*"[Mesh] ou "*achalasia*"[tiab] ou "*megaesophagus*"[tiab].

Em seguida, foram pesquisados artigos que citassem esôfago sigmoide ou termos relacionados.

#2 - Foram pesquisados artigos que apresentassem os termos "*sigmoid*" ou "*dolichomegaesophagus*".

#3 - Foram pesquisados artigos que estivessem em ambas as chaves #1 e #2.

Na chave #4, foram filtrados os trabalhos até dez anos da data da pesquisa, publicados em inglês ou português e realizados em seres humanos.

IV.3. SELEÇÃO DOS ESTUDOS

Os estudos encontrados na chave #4 foram triados pelos seus títulos e resumos. Foram excluídos os artigos duplicados, iguais ou não acessíveis. Os artigos restantes passaram por leitura completa para determinação de elegibilidade. As referências dos artigos que passaram por uma leitura completa foram usadas para identificar possíveis estudos para inclusão no estudo e posteriormente foi realizada a determinação de elegibilidade.

IV.4. PROCESSO DE COLETA DE DADOS

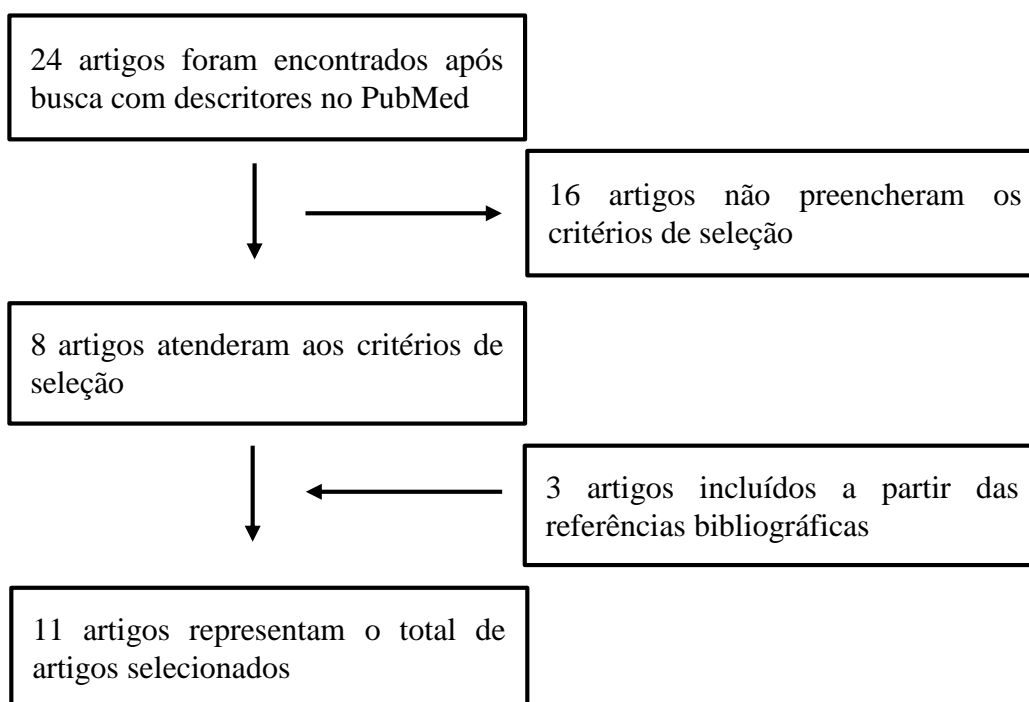
Os dados extraídos dos trabalhos incluem: desenho do estudo, amostra total, amostra de pacientes com esôfago sigmoide, razão de sexo, média ou mediana da idade da população. Se disponíveis, foram coletados os dados referentes a duração dos sintomas, intervenções realizadas previamente, escore de disfagia pré-operatório e pós-operatório, pressão no esfíncter inferior do esôfago pré-operatório e pós-operatório e diâmetro do esôfago pré-operatório e pós-operatório. Foram coletados dados relativos ao tipo de procedimento realizado, complicações e tempo de permanência no hospital. Quando os pacientes tiveram bom ou excelente controle dos sintomas ao final do acompanhamento, a remissão clínica foi considerada presente. A taxa de falência foi considerada como o complemento da taxa de remissão, isto é, a porcentagem de pacientes sem resultado bom ou excelente. A quantidade e o tipo de novas intervenções após o tratamento realizado foram extraídos dos estudos.

V. RESULTADOS

V.1. RESULTADOS DA BUSCA

Após processo de busca, já detalhado anteriormente, foi encontrado o total de 24 artigos, sendo que 8 atendiam aos critérios de elegibilidade. No total, 16 artigos foram excluídos: 4 eram revisões, 1 estudo era relato de caso, 1 não era artigo sobre tratamento, 2 não eram sobre acalásia, 1 não possuía paciente com esôfago sigmoide, 1 só relatou 1 paciente com esôfago sigmóide, 2 não avaliaram disfagia e 4 não possuíam informações sobre o pós-tratamento dos pacientes com ESig. Através das referências bibliográficas dos artigos lidos, foram encontrados mais 3 artigos que atendiam os critérios de inclusão. O total de artigos selecionados foi de 11. O processo de busca encontra-se localizado na Figura 1.

FIGURA 1. Processo de busca dos trabalhos na fonte de informação.



V.2. CARACTERÍSTICAS DOS ESTUDOS INCLUÍDOS

No Quadro 1, encontram-se características dos artigos incluídos. O desenho de estudo mais usado pelos estudos incluídos foi a coorte, sendo usada em 10 artigos, 6 retrospectivos e 4 prospectivos. Um estudo de série de casos foi incluído. O total de pacientes incluídos nesses estudos variou de 8 a 403, sendo que o total de pacientes com

QUADRO 1. Características demográficas dos estudos sobre tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide selecionados através do PubMed entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015.

Autor, Ano de publicação	Desenho do estudo	População do estudo (período)	N ^a (%) ^b	Razão de sexo (H/M)	Idade (anos)	Duração dos sintomas	Tratamentos prévios
Omura et al., 2006 ²⁸	CP	55 (1994 a 2004)	8 (14,6)	7/1	49 ^d (28-82)	11 ^d anos (3-30)	DP: 3 casos
Ruffato et al., 2006 ²⁹	CR	173/174 (1979 a 2003)	26 (15,0)	80/94 *	57 ^d (7-83)*	-	-
Gaissert et al., 2006 ³⁰	CR	64 (1962 a 1999)	12 (18,8)	6/6	52.5 ^d (12-78)	11,6 ^c anos (±9,1) ^e	DP: 1 caso; MH:3 casos
Faccani et al., 2007 ³¹	CR	33 (1979 a 2005)	33 (100)	14/19	61 ^c (35-76)	-	-
Zaninotto et al., 2008 ³²	CP	403 (1992 a 2007)	13 (3,2)	202/187*	44 ^d (IIQ 31-55)*	24 ^d meses (IIQ 12-48)*	DP:46 casos; ITB:33 casos e DP e ITB combinados: 10 casos*
Palanivelu et al., 2008 ³³	SC	11 (1993 a 2007)	11 (100)	7/4	-	-	MH: 7 casos
Sweet et al., 2008 ³⁴	CR	113 (1993 a 2006)	12 (10,6)	3/9	54 ^c (25-84)	5 ^d anos (2,3-8)	DP:45 casos; ITB: 7 casos; DP e ITB (combinados):1 8 casos e operação:8 casos*
Schuchert et al., 2009 ³⁵	CR	24 (1992 a 2007)	24 (100)	14/10	61.3 ^c	18.6 ^c anos	Tratamento endoscópico 79.2% dos pacientes
		6 (1992 a 2007)	6 (100)	5/1	50.2 ^c	19 ^c anos	Tratamento endoscópico em 100% dos pacientes
Inoue et al., 2010 ³⁶	CP	17 (2008 a 2009)	5 (29,4)	4/1	41 ^c (34-49)	8,4 ^c anos (0,5-30)*	DP: 3 casos
Panchanatheswaran et al., 2013 ³⁷	CR	8 (2002 a 2012)	8 (100)	4/4	35.5 ^c (25-57)	55 ^d meses (18-180)	DP: 5 casos
Hu et al., 2015 ³⁸	CP	32 (2010 a 2012)	32 (100)	17/15	43.6 ^c (18-72)	13.4 ^c anos (0,1-50)	DP: 14 casos; ITB: 3 casos; MH: 3 casos e SET: 3 casos

CP (Coorte prospectiva); CR (Coorte retrospectiva); SC (Série de casos); DP (Dilatação pneumática); ITB (Injeção de toxina botulínica); MH (Miotomia de Heller); MEPO (Miotomia endoscópica peroral); SET (*Stent* esofágico temporário); IIQ (Intervalo interquartil); PCT (Paciente); H (Número de pacientes do sexo masculino); M (Número de pacientes do sexo feminino)^(a) Número de pacientes com esôfago sigmoide; ^(b) Porcentagem de pacientes com esôfago sigmoide em relação ao total da população; ^(c) Média

(Amplitude de variação); ^(d) Mediana (Amplitude de variação); ^(e) Desvio Padrão; ^(*) Dados a respeito da população geral (Pela ausência de dados específicos sobre a população de esôfago sigmóide).

esôfago sigmóide variou de 5 a 33, e o total de pacientes com esôfago sigmóide combinado foi de 190.

Os autores dos estudos selecionados estabeleceram diferentes definições para esôfago sigmóide. Ruffato et al.²⁹ classificaram esse tipo de esôfago utilizando apenas a dilatação como parâmetro, sendo usado o ponto de corte de 6 cm. A classificação através da conformação do esôfago foi descrita como conformação sigmóide ou em S, conformação tortuosa ou esôfago distal com desvio do eixo. Inoue et al.³⁶ estabeleceram uma subclassificação para os pacientes com esôfago sigmóide utilizando a tomografia computadorizada (TC), que também foi usada por Hu et al.³⁸. Pacientes com esôfago sigmóide e que apresentavam apenas um lúmen na TC foram classificados como S1 e pacientes com esôfago sigmóide com volta em U em direção proximal e com lúmen duplo no corte de TC foram classificados como S2. Alguns estudos^{28,35,36,38}, usaram apenas a conformação para classificação dos casos de esôfago sigmóide, enquanto que em outros artigos^{30-34,37}, os dois parâmetros, conformação e dilatação, foram utilizados.

Em certos estudos^{31,33,3,37,38}, população de pacientes como esôfago sigmóide representavam 100% da amostra. Já nos estudos^{28-30,32,34,36}, a proporção da população de pacientes com ESig em relação a população total de pacientes com acalásia variou, sendo a menor porcentagem (3,2%) no artigo de Zaninotto et al.³². A razão de sexo dos estudos combinados foi de 81/70, dois artigos não descreveram essa relação na população com ESig, descreveram essa razão apenas na população geral de acalásia, sendo 80/94 em Ruffato et al.²⁹ e 202/187 em Zaninotto et al.³². A menor média de idade na população com ESig foi 35,5 anos (intervalo 25-57) e a menor mediana foi 49 anos (intervalo 28-82); a maior média foi 61,3 anos e a maior mediana foi 52,5 anos (intervalo 12-78). Outros artigos^{29,32} descreveram isso apenas na população geral de acalásia. A duração dos sintomas foi descrita em oito artigos, destacando-se a média de 19 anos em Schuchert et al.³⁵ e a mediana de 11 anos em Omura et al.²⁸.

No Quadro 1, o tipo de tratamento previamente realizado e a quantidade de pacientes que receberam esse determinado tratamento estão descritos. O tratamento prévio mais realizado nos estudos foi DP, sendo efetuada uma ou mais vezes no mesmo paciente.

QUADRO 2. Características do tratamento realizado nos estudos sobre acalásia em pacientes com esôfago sigmoide selecionados através do PubMed entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015.

Autor, Ano de publicação	Tratamento realizado	N ^a (%) ^b	Temo de permanência intra-hospitalar	Tempo de acompanhamento	Remissão
Omura et al., 2006 ²⁸	MH com FP de Dor sob controle manométrico por LP	8 (14,6)	8 ^d (4-35) dias	-	Excelente: 4 pacientes (50%) e bom: 4 (50%)
Ruffato et al., 2006 ²⁹	MH com FP de Dor sob controle manométrico sendo LP (12) e LT(162)*	26 (15,0)	-	93 ^d (12-288) meses*	Falha terapêutica: 7 pacientes (27%)
Gaissert et al., 2006 ³⁰	MH por via transtorácica isolada em 9 casos e com FP em 3 casos	12 (18,8)	-	12,5 ^c ± 8,4 ^e anos*	Excelente: 4 pacientes (36%); bom: 2 (18%); moderado: 3 (27%) e ruim: 2 (18%) ^f
Faccani et al., 2007 ³¹	MH com FP de Dor sob controle manométrico por LT em 15 pacientes e associada a TPD em 18 pacientes	33 (100)	5,6 ^c ± 1,6 ^e dias	89 ^c (12-261) meses	Excelente ou bom: 23 pacientes (69,7%)
Zaninotto et al., 2008 ³²	MH com FP de Dor por LP	13 (3,2)	5 ^d (IIQ 4-7) dias*	30 ^d (IIQ 10,8-78,2) meses*	Bom: 5 pacientes (38,5%) e falha terapêutica: 8 pacientes (61,5%)
Palanivelu et al., 2008 ³³	Esofagectomia transhiatal por LP	11 (100)	15 ^c (9-21) dias	10 pacientes acompanhados por pelo menos 1 ano	Melhora sintomática: 9 pacientes (82%)
Sweet et al., 2008 ³⁴	MH com FP de Dor por LP	12 (10,6)	2 ^d dias	20 ^d (12-98) meses	Excelente ou bom: 11 pacientes (91,7%)
Schuchert et al., 2009 ³⁵	MH isolada em 2 pacientes, com FP de Toupet em 17 e com FP de Dor em 5	24 (100)	2 ^d (1-9) dias	25,3 ^c meses para o conjunto dos 30 pacientes*	Falha terapêutica: 9 pacientes (37,5%)
	Esofagectomia minimamente invasiva	6 (100)	7 ^d (5-35) dias	25,3 ^c meses para o conjunto dos 30 pacientes*	Melhora de 1.2 no escore de disfagia
Inoue et al., 2010 ³⁶	MEPO	5 (29,4)	4,8 ^c (3-8) dias*	5 ^c (1-16) meses*	Remissão clínica: pacientes (100%)
Panchanathe eswaran et al., 2013 ³⁷	MH com procedimento antirefluxo por LP	8 (100)	4,25 ^c (3-6) dias	19,5 ^d (6-45) meses	Excelente: 4 pacientes (50%) e boa: 4 pacientes (50%)
Hu et al., 2015 ³⁸	MEPO	32 (100)	3,9 ^c (1-29) dias	30 ^c (24-44) meses	Sucesso terapêutico: 30 pacientes (96,8%)

MH (Miotomia de Heller); FP (Funduplicatura); LP (Via laparoscópica); LT (Via laparotômica); TPD (Técnica *Pull-down*); MEPO (Miotomia endoscópica peroral); IIQ (Intervalo interquartil); ^(a) Número de pacientes com esôfago sigmoide; ^(b) Porcentagem de pacientes com esôfago sigmoide em relação ao total da população; ^(c) Média (Amplitude de variação); ^(d) Mediana (Amplitude de variação); ^(e) Desvio Padrão;

^(f) Apenas 11 pacientes foram acompanhados o suficiente para o cálculo da remissão; ^(*) Dados a respeito da população geral com acalásia (Pela ausência de dados específicos sobre a população de esôfago sigmoide).

O tratamento endoscópico descrito no trabalho de Schuchert et al.³⁵ reúne o tratamento de DP e/ou ITB. Outros tratamentos prévios descritos foram ITB, *stent* esofágico temporário e miotomia de Heller.

V.3. MIOTOMIA DE HELLER

A miotomia de Heller foi realizada em oito estudos^{28-32,34,35,37}, sendo mais frequente na presente revisão. No Quadro 2, encontra-se a descrição do tratamento realizado, isto é, o número de cirurgias realizadas em cada estudo e suas variações na população com ESig e, quando ausente, foi descrita na população geral com acalásia. Entretanto, houve variação na cirurgia de Heller na população com ESig: a via de acesso cirúrgico foi laparoscópica em 41 casos, laparotômica em 33 casos e transtorácica em 12 casos. A miotomia isolada foi realizada em 11 casos e com funduplicatura em 91 casos. Os tipos de funduplicatura como válvula antirrefluxo realizada durante a cirurgia foram Dor em 71 casos e Toupet em 17 casos e Niessen.

O tempo de permanência intra-hospitalar variou entre os estudos de MH, alguns usaram mediana para relatar^{28,32,34,35}, outros utilizaram média^{31,37}, como descrito no Quadro 2. O maior tempo de permanência ocorreu no estudo de Omura et al.²⁸, que decorreu da perda de apetite e disfagia moderada no pós-operatório de um paciente, sendo realizada dilatação pneumática. As complicações cirúrgicas da MH observadas na população de ESig foram um caso de perfuração do esôfago, um caso de perda do apetite e disfagia moderada, dois casos de pneumonia, um caso de pneumotórax e um caso de perfuração duodenal iatrogênica, sendo descritas no Quadro 3. Faccani et al.³¹ relataram morbidade de 6%, sem especificar quais complicações ocorreram. Não foram descritas conversões para via laparotômica na população com ESig. A taxa de mortalidade foi de zero nos estudos com miotomia de Heller. O tempo de acompanhamento variou entre os artigos, sendo maior média de 89 meses e maior mediana de 20 meses na população com ESig (Quadro 2).

A disfagia foi avaliada de diferentes formas pelos artigos de MH. Ruffato et al.²⁹ e Faccani et al.³¹ avaliaram disfagia usando o critério modificado de Van Trappen, que

avalia a frequência dos sintomas³⁹. Panchanatheeswaran et al.³⁷ avaliaram a gravidade da disfagia usando a escala de Mellow-Pinkas, sendo necessário, nesse caso, avaliar a restrição de sólidos a líquidos⁴⁰. Schuchert et al.³⁵ também avaliaram a gravidade pela restrição alimentar. Sweet et al.³⁴ e Zaninotto et al.³² combinaram a frequência e a gravidade dos sintomas para avaliar a disfagia. Os escores de disfagia pré-operatória e pós-operatória estão descritos no Quadro 4.

A pressão do EIE no pré-operatória foi descrita em quatro artigos^{31,34,35,37} e a pós-operatória foi descrita em um artigo³¹ (Quadro 4). As informações a respeito do diâmetro pré-operatório estavam presentes em três artigos^{28,31,37} e sobre diâmetro pós-operatório foram descritas por Faccani et al.³¹.

O estudo de Faccani et al.³¹ foi o único estudo de MH em pacientes com ESig que descreveu sinais endoscópicos de esofagite no pré e pós-operatório usando a classificação endoscópica modificada de Savary-Miller e os critérios de Ismail-Beigi³⁹. No pré-operatório, nenhum dos 33 pacientes possuía sinais endoscópicos de esofagite. No pós-operatório, um paciente apresentou sinais como hiperemia, edema e/ou histologia positiva para esofagite por refluxo; um paciente teve lesões erosivas não confluentes e dois pacientes com lesões erosivas confluentes.

Alguns estudos^{28,30,31,34,37} classificaram o resultado cirúrgico ao final do tempo de acompanhamento em excelente, bom, moderado e ruim (Quadro 2). Os estudos^{29,32,35} descreveram a taxa de falência terapêutica, sendo 27%, 37,5% e 61,5% as taxas encontradas. A taxa de remissão clínica variou de 38,5% a 100%. Zaninotto et al.³², que apresentaram taxa de falência terapêutica de 61,5%, consideraram como falha terapêutica os pacientes que precisaram de qualquer intervenção adicional após a MH. Entretanto, quando a população geral com acalásia foi submetida à dilatação pneumática após a MH, a taxa de remissão clínica relatada foi de 97%.

As intervenções adicionais realizadas nos pacientes após a miotomia de Heller foram descritas por seis artigos: em quatro foram descritos especificamente para a população com ESig e em dois na população geral com acalásia. A mais comum foi a dilatação pneumática relatada em 15 pacientes com ESig, miotomia de Heller em 1 paciente com ESig e a esofagectomia em 13 pacientes com ESig.

QUADRO 3. Complicações e intervenções adicionais realizadas nos estudos sobre tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide selecionados através do PubMed entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015.

Autor, Ano de publicação	N ^a (%) ^b	Complicações	Intervenções adicionais
Omura et al., 2006 ²⁸	8 (14,6)	Perfuração do esôfago: 1 caso e perda de apetite e disfagia moderada: 1 caso	DP: 2 pacientes
Ruffato et al., 2006 ²⁹	26 (15,0)	2 conversões para LT*	6 esofagectomias (1 por disfagia grave, 3 por carcinoma epidermoide e 2 por sepse recorrente causada por esofagite)
Gaissert et al., 2006 ³⁰	12 (18,8)	Perfuração de mucosa: 4 casos; vazamento pelo esôfago: 1 caso e Pneumonia: 7 casos*	DP: 4 pacientes
Faccani et al., 2007 ³¹	33 (100)	Morbidade de 6 % (2 pacientes)	-
Zaninotto et al., 2008 ³²	13 (3,2)	Conversão para LT: 6 casos; dano esplênico: 1 caso; sangramento na região do trocarte: 1 caso; pneumotórax: 1 caso, paralisia transitória da corda vocal: 1 caso; paralisia do nervo ciático poplíteo externo: 1 caso; febre persistente: 1 caso e perfuração de mucosa: 2 casos*	DP ^c , MH: 4 pacientes e esofagectomia em 2 pacientes*
Palanivelu et al., 2008 ³³	11 (100)	Pneumotórax: 3 casos; trombose venosa profunda: 1 caso e fistula: 2 casos. Mortalidade de 9% (1 paciente)	-
Sweet et al., 2008 ³⁴	12 (10,6)	Conversão para LT: 5 casos; pneumotórax: 6 casos; arritmia cardíaca; 1 caso e pneumonia aspirativa: 1 caso*	DP: 21 pacientes; MH: 10 pacientes*
Schuchert et al., 2009. ³⁵	24 (100)	Pneumonia: 2 casos e pneumotórax: 1 caso	MH: 1 paciente, EMI: 7 pacientes e DP: em 9 pacientes
	6 (100)	Hemotórax: 1 caso; derrame pleural: 1 caso e fístula: 1 caso	DP: 4 pacientes
Inoue et al., 2010 ³⁶	5 (29,4)	Sem complicações com repercussão clínica	Sem intervenções adicionais
Panchanathe eswaran et al., 2013 ³⁷	8 (100)	Perfuração duodenal iatrogênica: 1 caso	-
Hu et al., 2015 ³⁸	32 (100)	Perfuração da mucosa: 12 casos (sem repercussão clínica); enfisema subcutâneo: 2 casos no intraoperatório e pneumoperitônio: 2 casos	DP: 1 paciente

DP (Dilatação pneumática); ITB (Injeção de toxina botulínica); MH (Miotomia de Heller); LT (Via laparotômica); EMI (Esofagectomia minimamente invasiva); ^(a) Número de pacientes com esôfago sigmoide; ^(b) Porcentagem de pacientes com esôfago sigmoide em relação ao total da população; ^(c) Estudo não descreve a quantidade de dilatações pneumáticas; ^(*) Dados a respeito da população geral com acalásia (Pela ausência de dados específicos sobre a população de esôfago sigmoide).

V.4. ESOFAGECTOMIA

Dois trabalhos^{33,35} descreveram esofagectomia como terapia cirúrgica para pacientes com ESig. As técnicas empregadas foram esofagectomia trans-hiatal por via laparoscópica em 11 pacientes e esofagectomia minimamente invasiva em seis pacientes.

A média do tempo de permanência no estudo de Palanivelu et al.³³ foi de 15 dias (9-21) e a mediana do tempo de permanência intra-hospitalar no estudo de Schuchert et al.³⁵ foi 7 dias (5-35). As complicações apresentadas nos estudos foram pneumotórax em 3 casos, hemotórax em 1 caso, trombose venosa profunda em 1 caso, fistula em 3 casos e derrame pleural em 1 caso. A mortalidade foi 0% em Schuchert et al.³⁵ e de 9% em Palanivelu et al.³³. O tempo de acompanhamento médio dos foi de todos os pacientes com ESig no estudo de Schuchert et al.³⁵ foi de 25,3 meses. No artigo de Palanivelu et al.³³, é descrito o acompanhamento de 10 pacientes por pelo menos um ano e 8 desses foram acompanhados por dois anos.

O escore de disfagia usado no estudo de Schuchert et al.³⁵ para os pacientes tratados com HM foi o mesmo para os pacientes que receberam a esofagectomia, sendo a média do escore de 2,4. Palanivelu et al.³³ apenas descreveram a prevalência (27%) de disfagia nos pacientes. A média da pressão do EIE pré-operatória foi 20,0 mmHg. Palanivelu et al.³³ descreveram prevalência de sintomas pré-operatórios como pirose (72%) e regurgitação (63%); no pós-operatório, houve melhora dos sintomas, permanecendo pirose em apenas um paciente.

Houve melhora dos sintomas em 82% dos pacientes do estudo de Palanivelu et al.³³ e não foram descritas intervenções adicionais após a esofagectomia. No estudo de Schuchert et al.³⁵ a melhora média dos escore de disfagia foi de 1,2 e foi necessário o uso da DP após a esofagectomia para melhora dos sintomas.

V.5. MIOTOMIA ENDOSCÓPICA PERORAL

Foram realizadas no total 37 miotomias endoscópica peroral (MEPO) nos artigos selecionados. A média de tempo de permanência intra-hospitalar foi de 3,9 dias (1-29) para pacientes com ESig, Hu et al.³⁸ descreveram que o tempo não excedeu cinco dias, exceto por um caso em que o paciente ficou por 29 dias devido a uma crise epiléptica no segundo dia de pós-operatório. As complicações descritas por Wu et al.³⁸ foram perfuração da mucosa em 12 (37.5%) sendo essa tratada no intraoperatório e sem repercussão clínica, enfisema subcutâneo em dois no intraoperatório e dois casos de pneumoperitônio com repercussão clínica. Outras complicações vistas apenas por tomografia computadorizada foram descritas, mas não tiveram repercussões clínicas. Inoue et al.³⁶ relataram não ter havido complicações com repercussões clínicas.

QUADRO 4. Mudança na disfagia, na pressão do esfíncter inferior do esôfago e no diâmetro esofágico após tratamento nos estudos sobre tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide selecionados através do PubMed entre 1º de janeiro de 2005 e 31 de dezembro de 2015.

Autor, Ano de publicação	N ^a (%) ^b	Disfagia		Pressão do EIE		Diâmetro do esôfago (cm)	
		Pré	Pós	Pré	Pós	Pré	Pós
Omura et al., 2006 ²⁸	8 (14,6)	-	-	-	-	6,9 ^e (5,5-10)	-
Ruffato et al., 2006 ²⁹	26 (15,0)	-	-	-	-	-	-
Gaissert et al., 2006 ³⁰	12 (18,8)	-	-	-	-	-	-
Faccani et al., 2007 ³¹	33 (100)	Escore = 3 em 33	Escore 0 em 17; 1 em 10; 2 em 2; 3 em 4	Coluna de bário residual 20 ^e ± 4,4 ^g cm	6,2 ^e ± 3,4cm (com TPD) 9,6 ^e ± 5,8cm (sem TPD)	6,4 ^e ± 0,5 ^g	4 ^c ± 0,9 (com TPD) 4,7 ^g ± 0,6 (sem TPD)
Zaninotto et al., 2008. ³²	13 (3,2)	-	-	-	-	-	-
Palanivelu et al., 2008 ³³	11 (100)	27% com disfagia	-	Intervalo de 40-55 mmHg	-	-	-
Sweet et al., 2008 ³⁴	12 (10,6)	Escore = 4 ^f (IIQ 3,5-4)	-	21 ^e ± 12 mmHg	-	-	-
Schuchert et al., 2009 ³⁵	24 (100)	Escore = 2 ^e	Melhora de 1,7 no escore	28.1 ^e mmHg	-	-	-
	6 (100)	Escore = 2,4 ^e	Melhora de 1,2 no escore	20.0 ^e mmHg	-	-	-
Inoue et al., 2010 ³⁶	5 (29,4)	Escore = 10	Escore = 0,7 ^e (0-1)	55.2 ^e mmHg (41,7-70,6)	27,7 ^e mmHg (24,6-33,1)	3 pacientes <3,5 cm; 11 pacientes entre 3,5-6,0 cm e 3 pacientes >6,0 cm*	-
Panchanathe eswaran et al., 2013 ³⁷	8 (100)	Escore = 2,4 ^e	Escore = 0 ^e	41,2 ^e ± 11 ^g mmHg	-	7,15 ^e ± 1,5 ^g	-
Hu et al., 2015 ³⁸	32 (100)	Escore = 7,8 ^e (4-12)	Escore = 1,4 ^e (0-5)	37,9 ^e mmHg (21,9-70,3)	12,9 ^e mmHg (7,7-22,5)	23 pacientes entre 3,5-6,0cm e 9 pacientes >6cm	-

EIE (Esfíncter inferior do esôfago); TPD (Técnica *Pull-down*); IIQ (Intervalo interquartil); ^(a) Número de pacientes com esôfago sigmoide; ^(b) Porcentagem de pacientes com esôfago sigmoide em relação ao total da população; ^(c) Pré-operatório; ^(d) Pós-operatório; ^(e) Média (Amplitude de variação); ^(f) Mediana (Amplitude de variação); ^(g) Desvio Padrão; ^(*) Dados a respeito da população geral (Pela ausência de dados específicos sobre a população de esôfago sigmoide).

A média de acompanhamento na população com ESig foi de 30 meses (24-44). O escore de disfagia usado por Hu et al.³⁸ foi o escore de sintomas de Eckardt, a média desse escore antes do tratamento foi de 7,8 (4-12). Inoue et al.³⁶ classificaram de forma diferente: graduaram como o pior grau de disfagia (escore 10) o estado do paciente logo antes da cirurgia e como o menor grau (escore 0) quando o paciente ainda não tinha desenvolvido acalásia, sendo assim, todos os pacientes foram classificados com escore 10 no pré-operatório. A maior média de pressão do EIE pré-tratamento foi de 55,2 mmHg (intervalo 41,7-70, 6). A menor média de pressão do EIE no pós-tratamento foi 12,9 mmHg (intervalo 7,7-22, 5). Os pacientes com ESig em sua maioria possuíam esôfago com diâmetro entre 3,5 e 6,0 cm.

Após o tratamento, a média do escore de disfagia foi 1,4 (intervalo 0-5) no estudo de Hu et al. (38) e de 0,7 (intervalo 0-1) no estudo de Inoue et al.³⁶. Ao final do tempo de acompanhamento, Hu et al.³⁸ descreveram que 96,8% dos pacientes tiveram sucesso terapêutico, ou seja, seu escore era menor ou igual a 3 e 87,1% dos pacientes tiveram escore 0. Inoue et al.³⁶ relatou 100% de remissão clínica, sem necessidade de terapias adicionais pós MEPO. Foi necessário a realização de DP em um paciente no estudo de Hu et al.³⁸. A mortalidade dos pacientes submetidos a MEPO foi zero. Oito pacientes apresentaram sintomas relacionados ao refluxo gastresofágico e/ou sinais endoscópicos de esofagite em Hu et al.³⁸. Inoue et al.³⁶ descreveram um caso de esofagite na população geral com acalásia do estudo.

VI. DISCUSSÃO

A presente revisão descreve os principais resultados dos trabalhos que avaliaram o tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide. A taxa de remissão clínica usando a miotomia de Heller como opção terapêutica variou entre 38,5% a 100% nos estudos incluídos. Weber et al.²⁴ apresentaram taxa de remissão em 10 anos de 79,6% (95% IC, 54,3%-100%) na população geral de pacientes com acalásia. Os resultados encontrados no presente estudo mesmo em uma população com estágio mais avançado são comparáveis aos resultados obtidos pela metanálise de Weber et al.²⁴. Nos pacientes com esôfago sigmoide tratados com esofagectomia, a melhora percentual de 82% foi descrita por Palanivelu et al.³³. Comparável com Devaney et al.²⁷, que relataram bons e excelentes resultados em 71% dos pacientes com acalásia, a maioria desses pacientes possuíam esôfago sigmoide, falha no tratamento por MH e DP. A variação da taxa de remissão dos pacientes tratados com miotomia endoscópica peroral nos estudos incluídos foi de 96,8% a 100%, semelhante a taxa de sucesso clínico de 93% (95% IC: 90–95%) em uma população geral com acalasia encontrada na metanálise de Barbieri et al.⁴¹. A variação de 38,5% a 100% na MH pode ser explicada pelo maior número de estudos incluídos, enquanto que, na MEPO em que a variação foi de 96,8% a 100%, apenas dois artigos foram incluídos e, na esofagectomia, um artigo descreveu a taxa de remissão clínica.

MEPO é uma opção terapêutica recente, foi realizada com sucesso apenas em 2010 com Inoue et al.³⁶, sendo considerada minimamente invasiva. Apresenta normalmente complicações relacionadas à perfuração. As principais complicações descritas no nosso estudo foram perfuração da mucosa, enfisema subcutâneo e pneumoperitônio no intra e pós-operatório recente. Além disso, observa-se a presença de casos de esofagite e sintomas de refluxo gastresofágico durante o acompanhamento dos pacientes, o que pode ser explicado pelo procedimento de miotomia não estar associado à preparação de um sistema de válvula antirrefluxo. No caso da MH, as complicações encontradas foram perfuração, pneumotórax, pneumonia e conversão para laparotomia, não sendo descritas essas complicações nos estudos que utilizaram MEPO. Entretanto, uma recente metanálise realizada por Marano et al.⁴² avaliou as diferenças entre o tratamento por MH e MEPO em uma metanálise e não constatou diferenças significativas entre as duas modalidades terapêuticas em relação a diminuição da disfagia, tempo do

procedimento, complicações, dor e uso de analgésico no pós-operatório. Marano et al.⁴² relataram que a taxa de refluxo gastresofágico sintomático que foi estatisticamente menor nos pacientes tratados com MH em relação aos tratados por MEPO. A associação de funduplicatura na MH pode explicar essa diferença, pois esse procedimento produz um mecanismo de válvula com objetivo de evitar o surgimento de sintomas e sinais de refluxo gastresofágico.

Enquanto que a MH e a MEPO têm complicações semelhantes, a esofagectomia apresenta maior morbidade e mortalidade. As complicações relacionadas a esofagectomia encontradas nessa revisão foram pneumotórax, hemotórax, derrame pleural, fistula e trombose venosa profunda, além de 9% de mortalidade em um estudo. Um estudo que avaliou a mortalidade cirúrgica em relação ao volume de cirurgias mostrou que a mortalidade da esofagectomia é de 8% em centros de alto volume e de 23% em centros de baixo volume⁴³. E quando realizada por cirurgião experiente, essa taxa pode chegar a 3%¹⁸. A esofagectomia minimamente invasiva, uma variação da esofagectomia, tem como objetivo diminuir a mortalidade da esofagectomia. Em um dos artigos incluídos nesse estudo realizou esse procedimento e teve mortalidade de zero, contudo a cirurgia foi realizada apenas em seis pacientes³⁵. Estudos recentes que compararam as duas modalidades cirúrgicas não encontraram diferenças significantes entre a esofagectomia aberta e a minimamente invasiva^{44,45}. Essa modalidade terapêutica tem elevada mortalidade para o tratamento de uma doença benigna.

É necessário, portanto, que se estabeleçam critérios específicos para a indicação da esofagectomia na acalasia sigmoide. Schuchert et al.³⁵ relataram que idade e duração dos sintomas foram preditores para falha no tratamento por MH e sugeriram que essas características sejam levadas em consideração na indicação de esofagectomia. Ruffato et al.²⁹ indicaram esofagectomia a pacientes com esôfago maior que 5-7 cm no terço superior, menores de 55 anos com grave inflamação da mucosa esofagiana e com displasia moderada a grave. Chuah et al.²² afirmaram que a recorrência de sintomas incapacitantes ou complicações graves são indicações para esofagectomia, ou seja, essa modalidade cirúrgica deveria ser reservada a casos graves. Alguns autores, porém, recomendam a repetição da MH em casos em que o primeiro tratamento foi ineficaz, seja MH ou DP. Loviscek et al.⁴⁶ descreveram melhora da disfagia pós-tratamento com MH em 79% pacientes com disfagia recorrente tendo MH e/ou esofagectomia como intervenção anterior, entretanto no estágio III da doença a melhora foi em 75% dos pacientes e no estágio IV a melhora foi de 33%.

No Brasil, cirurgiões e gastroenterologistas têm elevada experiência na acalásia principalmente na de origem chagásica. E historicamente, pacientes com diâmetro esofágico ≥ 7 cm ou dolicomegaesôfago, tinham indicação cirúrgica de esofagectomia. Atualmente, acalásia de grau III (7-10 cm) tem sido tratado por MH em alguns centros⁴⁷. Outros indicam para acalásia em grau avançado mucosectomia esofágica ou esofagectomia^{48,49}. A acalásia chagásica possui características diferentes da idiopática, porém o tratamento com MH é o mais realizado e dispõe de resultados similares independente da etiologia, mesmo em estágios avançados da doença¹². Apesar disso, estudos prospectivos a longo prazo são necessários para avaliar diferenças no prognóstico em relação à etiologia da acalásia.

As limitações deste estudo estão principalmente relacionadas à falta de ensaios clínicos randomizados comparando os tratamentos cirúrgicos em longo prazo em pacientes com esôfago sigmoide. A maioria dos estudos que incluímos nessa revisão foi de coorte, ou seja, existe a possibilidade de viés de seleção inerente ao próprio desenho de estudo. E os estudos retrospectivos incluídos podem apresentar viés de informação. Além disso, houve heterogeneidade dos estudos no que diz respeito a classificação de esôfago sigmoide, de disfagia, as variações na técnica cirúrgica e a avaliação de melhora dos sintomas ou remissão clínica que dificultam a comparação entre os estudos. Assim, a padronização da classificação de esôfago sigmoide e de critérios para avaliar disfagia e remissão clínica facilitariam a reprodução dos estudos e diminuiriam os problemas relacionados a heterogeneidade na comparação dos estudos. A quantidade de artigos que estudaram o desfecho do tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide foi limitada. É provável que existam poucos trabalhos sobre tratamento que foquem especificamente na população de pacientes com acalásia sigmoide.

As três opções terapêuticas são viáveis para o tratamento de acalásia em pacientes com esôfago sigmoide. A MH se mostra como uma opção terapêutica sensata pela baixa morbidade e mortalidade, além de ser mundialmente difundida, entretanto observamos variação na taxa de remissão clínica de 38,5% a 100%. A MEPO tem cada vez mais tomado espaço no tratamento para acalásia por ser minimamente invasiva e ter elevadas taxas de remissão clínica. Entretanto, essa opção terapêutica ainda não está disponível em diversos centros, sendo ainda pouco realizada. Além disso apresenta maior taxa de sintomas de refluxo gastresofágico. A esofagectomia é uma opção terapêutica bastante relacionada a disfagia recorrente e a pacientes de acalásia mais grave, porém sua taxa de mortalidade e morbidade sugere que sua indicação seja realizada com parcimônia. Há a

necessidade de ensaios clínicos randomizados com longo tempo de acompanhamento que avaliem e estabeleçam critérios específicos para a indicação da melhor modalidade terapêutica em pacientes com mudança da conformação e/ou aumento do diâmetro esofágico em acalásia idiopática e chagásica com o objetivo de individualizar o tratamento e conseqüentemente proporcionar um melhor prognóstico ao paciente.

VII. CONCLUSÕES

1. Miotomia de Heller, esofagectomia e miotomia endoscópica peroral são os tratamentos realizados para acalásia em pacientes com esôfago sigmoide. A injeção de toxina botulínica e a dilatação pneumática foram procedimentos realizados complementarmente;
2. As opções terapêuticas encontradas são viáveis para o tratamento e têm intervalos de taxas de remissão clínica específicos. A miotomia endoscópica peroral apresentou maior taxa de sintomas relacionados a refluxo gastroesofágico e esofagectomia apresentou maior taxa de mortalidade. Essas características de cada tratamento devem ser consideradas para a indicação do tratamento; e
3. Ensaios clínicos randomizados com longo período de acompanhamento comparando as opções terapêuticas de acalásia idiopática e chagásica em pacientes com esôfago sigmoide são necessários para avaliar a melhor opção terapêutica.

VIII. SUMMARY

Achalasia treatment in patients with sigmoid-shaped esophagus: a systematic review. Achalasia with idiopathic or chagasic etiology is characterized by the absence of food progression caused impaired lower esophageal sphincter relaxation in response to swallowing. There is no consensus about which treatment should be performed in patients with sigmoid-shaped esophagus, an advanced stage of achalasia. The aim of this is to identify achalasia treatment in patients with sigmoid-shaped esophagus through the electronic database PubMed. Original articles published between January 1, 2005 to December 31, 2015, performed in humans, in English or Portuguese and with the clinical remission rate, failure rate or data about the posttreatment dysphagia. After the search process, 10 cohort studies and one case series were included in this systematic review. Heller myotomy (HM), esophagectomy and peroral endoscopic myotomy (POEM) were identified as treatment for achalasia in patients with sigmoid-shaped esophagus. Botulinum toxin injection and pneumatic dilation were performed in addition before or after the identified treatments. The clinical remission rate after MH ranged from 38.5% to 100%, after MEPO ranged from 96.8% to 100%, and after oesophagectomy was 82%. The main complications of MH and MEPO were related to perforation of the mucosa, furthermore symptoms related to gastroesophageal reflux were reported after MEPO. Pneumothorax, hemothorax, pleural effusion, fistula and deep vein thrombosis, and 9% mortality in one study were complications related to esophagectomy. Thus, the identified therapeutic options carry specific characteristics about clinical remission rates, morbidity and mortality, therefore these factors must be considered for the indication treatment of achalasia in patients with sigmoid-shaped esophagus.

Key words: 1. Esophageal Achalasia; 2. Digestive System Surgical Procedures; 3. Remission Induction.

IX. REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bowers SP. Esophageal motility disorders. *Surg Clin North Am.* 2015 Jun; 95(3):467–82.
2. Moonen A, Boeckxstaens G. Current diagnosis and management of achalasia. *J Clin Gastroenterol.* 2014 Jul; 48(6):484–90.
3. Boeckxstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. *Lancet.* 2014 Jan 4;383(9911):83–93.
4. Feldman M. Esophageal achalasia syndromes. *Am J Med Sci.* 1988 Jan; 295(1):60–81.
5. Pandolfino JE, Gawron AJ. Achalasia: a systematic review. *JAMA.* 2015 May 12 ;313(18):1841–52.
6. Sadowski DC, Ackah F, Jiang B, Svenson LW. Achalasia: incidence, prevalence and survival. A population-based study. *Neurogastroenterol Motil.* 2010 Sep; 22(9):e256–61.
7. de Oliveira RB, Rezende Filho J, Dantas RO, Iazigi N. The spectrum of esophageal motor disorders in Chagas' disease. *Am J Gastroenterol.* 1995 Jul;90(7):1119–24.
8. de Oliveira RB, Troncon LE, Dantas RO, Menghelli UG. Gastrointestinal manifestations of Chagas' disease. *Am J Gastroenterol.* 1998 Jun;93(6):884–9.
9. Bern C. Chagas' Disease. *N Engl J Med.* 2015 Jul 30;373(5):456–66.
10. Oliveira GC de, Lopes LR, Andreollo NA, Coelho Neto J de S. O megaesôfago tratado cirurgicamente: perfil epidemiológico dos pacientes operados no Hospital de Clínicas da Universidade Estadual de Campinas entre 1989 e 2005 . *Revista da Sociedade Brasileira de Medicina Tropical . scielo ;* 2008. p. 183–8.
11. Dantas RO. [Comparison between idiopathic achalasia and achalasia caused by Chagas' disease: a review on the publications about the subject]. *Arq Gastroenterol.* Jan; 40(2):126–30.
12. Herbella FAM, Oliveira DRCF, Del Grande JC. Are Idiopathic and Chagasic Achalasia Two Different Diseases? *Dig Dis Sci.* 2004 Mar
13. Fisichella PM, Raz D, Palazzo F, Niponmick I, Patti MG. Clinical, radiological, and manometric profile in 145 patients with untreated achalasia. *World J Surg.* 2008 Sep;32(9):1974–9.

14. Gyawali CP. Achalasia: new perspectives on an old disease. *Neurogastroenterol Motil.* 2016 Jan; 28(1):4–11.
15. Dobrowolsky A, Fisichella PM. The management of esophageal achalasia: from diagnosis to surgical treatment. *Updates Surg.* 2014 Mar
16. Gockel I, Müller M, Schumacher J. Achalasia--a disease of unknown cause that is often diagnosed too late. *Dtsch Arztebl Int.* 2012 Mar;109(12):209–14.
17. O'Neill OM, Johnston BT, Coleman HG. Achalasia: a review of clinical diagnosis, epidemiology, treatment and outcomes. *World J Gastroenterol.* 2013 Sep 21;19(35):5806–12.
18. Pinotti H V, Gama-Rodrigues J, Rocha JRM, Cecconello I. Megaesôfago Chagásico. In: Coelho JCU, editor. *Aparelho Digestivo: Clínica e Cirurgia.* Atheneu. São Paulo; 2004. p. 346–59.
19. Crema E, Cruvinel LAF, Werneck AM, Oliveira RM de, Silva AA. Correlação manométrico-radiológica e sua importância no tratamento cirúrgico do megaesôfago chagásico. *Rev Soc Bras Med Trop. SBMT;* 2003 Dec; 36(6):665–9.
20. Patti MG, Feo C V, Diener U, Tamburini A, Arcerito M, Safadi B, et al. Laparoscopic Heller myotomy relieves dysphagia in achalasia when the esophagus is dilated. *Surg Endosc.* 1999 Sep; 13(9):843–7.
21. Kashiwagi H, Omura N. Surgical treatment for achalasia: when should it be performed, and for which patients? *Gen Thorac Cardiovasc Surg.* 2011 Jun 59(6):389–98.
22. Chuah S-K, Chiu C-H, Tai W-C, Lee J-H, Lu H-I, Changchien C-S, et al. Current status in the treatment options for esophageal achalasia. *World J Gastroenterol.* 2013 Sep 7; 19(33):5421–9.
23. Herbella FAM, Patti MG. Laparoscopic Heller myotomy and fundoplication in patients with end-stage achalasia. *World J Surg.* 2015 Jul;39(7):1631–3.
24. Weber CE, Davis CS, Kramer HJ, Gibbs JT, Robles L, Fisichella PM. Medium and long-term outcomes after pneumatic dilation or laparoscopic Heller myotomy for achalasia: a meta-analysis. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech.* 2012 Aug;22(4):289–96.
25. Mineo TC, Pompeo E. Long-term outcome of Heller myotomy in achalasic sigmoid esophagus. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2004 Sep; 128(3):402–7.

26. Pinotti HW, Cecconello I, da Rocha JM, Zilberstein B. Resection for achalasia of the esophagus. *Hepatogastroenterology*. 1991 Dec;38(6):470–3.
27. Devaney EJ, Lannettoni MD, Orringer MB, Marshall B. Esophagectomy for achalasia: patient selection and clinical experience. *Ann Thorac Surg*. 2001 Sep;72(3):854–8.
28. Omura N, Kashiwagi H, Ishibashi Y, Yano F, Tsuboi K, Kawasaki N, et al. Laparoscopic Heller myotomy and Dor fundoplication for the treatment of achalasia. Assessment in relation to morphologic type. *Surg Endosc* 2006 Feb; 20(2):210–3.
29. Ruffato A, Mattioli S, Lugaresi ML, D'Ovidio F, Antonacci F, Di Simone MP. Long-term results after Heller-Dor operation for oesophageal achalasia. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2006 Jun 29(6):914–9.
30. Gaissert HA, Lin N, Wain JC, Fankhauser G, Wright CD, Mathisen DJ. Transthoracic Heller myotomy for esophageal achalasia: analysis of long-term results. *Ann Thorac Surg*. 2006 Jun ; 81(6):2044–9.
31. Faccani E, Mattioli S, Lugaresi ML, Di Simone MP, Bartalena T, Pilotti V. Improving the surgery for sigmoid achalasia: long-term results of a technical detail. *Eur J Cardiothorac Surg*. 2007 Dec;32(6):827–33.
32. Zaninotto G, Costantini M, Rizzetto C, Zanatta L, Guirroli E, Portale G, et al. Four hundred laparoscopic myotomies for esophageal achalasia: a single centre experience. *Ann Surg*. 2008 Dec; 248(6):986–93.
33. Palanivelu C, Rangarajan M, Jategaonkar PA, Maheshkumaar GS, Vijay Anand N. Laparoscopic transhiatal esophagectomy for “sigmoid” megaesophagus following failed cardiomyotomy: experience of 11 patients. *Dig Dis Sci*. 2008 Jun ;53(6):1513–8.
34. Sweet MP, Nipomnick I, Gasper WJ, Bagatelos K, Ostroff JW, Fisichella PM, et al. 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.
35. Schuchert MJ, Luketich JD, Landreneau RJ, Kilic A, Wang Y, Alvelo-Rivera M, et al. Minimally invasive surgical treatment of sigmoidal esophagus in achalasia. *J Gastrointest Surg*. 2009 Jun;13(6):1029–35; discussion 1035–6.

36. Inoue H, Minami H, Kobayashi Y, Sato Y, Kaga M, Suzuki M, et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) for esophageal achalasia. *Endoscopy*. 2010 Apr; 42(4):265–71.
37. Panchanatheeswaran K, Parshad R, Rohila J, Saraya A, Makharia GK, Sharma R. Laparoscopic Heller's cardiomyotomy: a viable treatment option for sigmoid oesophagus. *Interact Cardiovasc Thorac Surg*. 2013 Jan; 16(1):49–54.
38. Hu J-W, Li Q-L, Zhou P-H, Yao L-Q, Xu M-D, Zhang Y-Q, et al. Peroral endoscopic myotomy for advanced achalasia with sigmoid-shaped esophagus: long-term outcomes from a prospective, single-center study. *Surg Endosc*. 2015 Sep;29(9):2841–50.
39. Di Simone MP, Felice V, D'Errico A, Bassi F, D'Ovidio F, Brusori S, et al. Onset timing of delayed complications and criteria of follow-up after operation for esophageal achalasia. *Ann Thorac Surg*. 1996 Apr;61(4):1106–10; discussion 1110–1.
40. Parshad R, Hazrah P, Saraya A, Garg P, Makharia G. Symptomatic outcome of laparoscopic cardiomyotomy without an antireflux procedure: experience in initial 40 cases. *Surg Laparosc Endosc Percutan Tech*. 2008 Apr;18(2):139–43.
41. Barbieri LA, Hassan C, Rosati R, Romario UF, Correale L, Repici A. Systematic review and meta-analysis: Efficacy and safety of POEM for achalasia. *United Eur Gastroenterol J*. 2015 Aug; 3(4):325–34.
42. Marano L, Pallabazzer G, Solito B, Santi S, Pigazzi A, De Luca R, et al. Surgery or Peroral Esophageal Myotomy for Achalasia: A Systematic Review and Meta-Analysis. *Medicine (Baltimore)*. 2016 Mar; 95(10):e3001.
43. Birkmeyer JD, Siewers AE, Finlayson EVA, Stukel TA, Lucas FL, Batista I, et al. Hospital Volume and Surgical Mortality in the United States. *N Engl J Med*. Massachusetts Medical Society; 2002 Apr 11;346(15):1128–37.
44. Sihag S, Kosinski AS, Gaissert HA, Wright CD, Schipper PH. Minimally Invasive Versus Open Esophagectomy for Esophageal Cancer: A Comparison of Early Surgical Outcomes From The Society of Thoracic Surgeons National Database. *Ann Thorac Surg*. 2016 Apr;101(4):1281–9.
45. Guo W, Ma X, Yang S, Zhu X, Qin W, Xiang J, et al. Combined thoracoscopic-laparoscopic esophagectomy versus open esophagectomy: a meta-analysis of outcomes. *Surg Endosc*. 2015 Dec;

46. Loviscek MF, Wright AS, Hinojosa MW, Petersen R, Pajitnov D, Oelschlager BK, et al. Recurrent dysphagia after Heller myotomy: is esophagectomy always the answer? *J Am Coll Surg. United States*; 2013 Apr;216(4):734–6.
47. Herbella FAM, Aquino JLB, Stefani-Nakano S, Artifon ELA, Sakai P, Crema E, et al. Treatment of achalasia: lessons learned with Chagas' disease. *Dis Esophagus. Australia*; 2008;21(5):461–7.
48. Oliveira GC de, Rocha RLB da, Coelho-Neto J de S, Terciotti-Junior V, Lopes LR, Andreollo NA. Esophageal mucosal resection versus esophagectomy: a comparative study of surgical results in patients with advanced megaesophagus . *ABCD. Arquivos Brasileiros de Cirurgia Digestiva (São Paulo) . scielo* ; 2015. p. 28–31.
49. Aquino JLB de, Reis Neto JA dos, Muraro CL de PM, Camargo JGT de. Mucosectomia esofágica no tratamento do megaesôfago avançado: análise de 60 casos . *Revista do Colégio Brasileiro de Cirurgiões . scielo* ; 2000. p. 108–13.