

# AVALIAÇÃO DIAGNÓSTICA DA ACALÁSIA DO ESÔFAGO: DOS SINTOMAS À CLASSIFICAÇÃO DE CHICAGO

*Evaluation of esophageal achalasia: From symptoms to the Chicago classification*

Rafael Melillo LAURINO-NETO<sup>1</sup>, Fernando HERBELLA<sup>1</sup>, Francisco SCHLOTTMANN<sup>2</sup>, Marco PATTI<sup>2</sup>

**Como citar este artigo:** Laurino-Neto RM, Herbella F, Schlottmann F, Patti M. Avaliação diagnóstica da acalásia do esôfago: dos sintomas à classificação de Chicago. ABCD Arq Bras Cir Dig. 2018;31(2):e1376. DOI: /10.1590/0102-672020180001e1376

Trabalho realizado no <sup>1</sup>Departamento de Cirurgia, Escola Paulista de Medicina, Universidade Federal de São Paulo, SP; <sup>2</sup>Department of Surgery, University of North Carolina, Chapel Hill, North Carolina, USA.

**DESCRITORES** - Transtornos de deglutição. Técnicas de diagnóstico do sistema digestório. Endoscopia do sistema digestório. Manometria.

## Correspondência:

Rafael Melillo Laurino-Neto  
E-mail: rmelillo@uol.com.br;  
rmelillo@uol.com.br

Fonte de financiamento: não há  
Conflito de interesses: não há

Recebido para publicação: 23/01/2018  
Aceito para publicação: 27/03/2018

**HEADINGS** - Esophageal achalasia. Deglutition disorders. Endoscopy, Digestive system. Manometry.

**RESUMO - Introdução:** O diagnóstico da acalásia pode ser sugerido pelo quadro clínico; porém, completa investigação se faz necessária não apenas para confirmar o diagnóstico, mas, também, para estratificar a doença quanto à gravidade ou sub-tipo clínico. **Objetivo:** Revisar os atuais métodos diagnósticos da acalásia do esôfago e sua correta interpretação. **Método:** Revisão da literatura realizada nas bases de dados Medline/Pubmed, SciELO e Lilacs, cruzando-se os descritores "acalásia esofágica", "transtornos de deglutição", "técnicas de diagnóstico do sistema digestório", "endoscopia do sistema digestório" e "manometria". **Resultados:** O diagnóstico da acalásia é sugerido pelo quadro clínico, o qual, no entanto, é insuficiente para diferenciar esta doença de outras afecções esofágicas. O diagnóstico deve ser confirmado por endoscopia digestiva, estudo radiológico contrastado e manometria. Recentes avanços nos métodos diagnósticos, incluindo a manometria de alta resolução, podem também auxiliar no estabelecimento do prognóstico da doença ou na escolha da melhor modalidade de tratamento a ser realizada. **Conclusão:** Estudo detalhado e sistemático dos pacientes portadores de acalásia permite não apenas diagnóstico correto, mas também contribui na escolha da melhor opção terapêutica e estabelecimento do prognóstico destes indivíduos.

**ABSTRACT - Introduction:** The diagnosis of achalasia may be suggested by clinical features but a complete work-up is required not only to confirm the diagnosis but also to grade the disease by severity or clinical subtype. **Objective:** To review the current evaluation of esophageal achalasia and its correct comprehension. **Method:** The literature review was based on papers published on Medline/Pubmed, SciELO and Lilacs, crossing the following headings: "esophageal achalasia"; "deglutition disorders"; "diagnostic techniques"; "digestive system"; "endoscopy, digestive system"; "manometry". **Results:** The diagnosis of achalasia is suggested by clinical features but is not sufficient to distinguish this from other esophageal disease. It must be confirmed by further diagnostic tests, such as esophagogastroduodenoscopy, barium swallow and manometry. Recent advances in diagnostic methods, including high resolution manometry might even help predicting outcome or selected more appropriate procedures to treat the disease. **Conclusion:** A detailed and systematic study of achalasia patients allows not only a correct diagnosis but also contributes to therapeutic decision making and prognosis.

## INTRODUÇÃO

A fecção primária da motilidade do esôfago pouco comum, a acalásia ocorre com igual distribuição quanto ao gênero e raça, mas com incidência que aumenta com a idade e prevalência variável nos diferentes continentes<sup>1</sup>. Embora a causa normalmente não possa ser definida, a fisiopatologia, diagnóstico e tratamento são relativamente bem compreendidos<sup>18</sup>. Ela é predominantemente doença idiopática, secundária à perda seletiva da função dos neurônios inibitórios dos plexos mioentéricos, provavelmente devido a fenômeno autoimune em resposta a antígenos desconhecidos<sup>14</sup>. Quadro clínico semelhante, no entanto, pode ocorrer em pacientes com pseudoacalásia (5% dos pacientes com suspeita de acalásia) que ocorre devido à obstrução neoplásica<sup>4</sup> ou operações na junção esofagogastrica<sup>20</sup>. A acalásia pode ocorrer também devido à doença de Chagas, que é caracterizada pela degeneração dos plexos mioentéricos pela ação do *Trypanosoma cruzi*<sup>6</sup>.

O seu diagnóstico é sugerido pelo quadro clínico e confirmado por exames diagnósticos específicos, como endoscopia digestiva alta(EDA), estudo radiológico contrastado de esôfago, estômago e duodeno e manometria esofágica<sup>4</sup>. Estes exames são usados não apenas para estabelecer o diagnóstico, mas também para classificar a doença quanto à gravidade ou subtipo clínico. Os avanços recentes nos métodos diagnósticos, incluindo a manometria de alta resolução (MAR), auxiliam também no estabelecimento do prognóstico da doença<sup>23,25</sup> e na escolha do melhor método para o seu tratamento<sup>10</sup>. O diagnóstico é muitas vezes demorado e confundido com a doença do refluxo gastroesofágico devido à baixa suspeita clínica e ao uso pouco

regular da manometria esofágica<sup>15</sup>.

Este estudo teve por objetivo revisar os atuais métodos diagnósticos da acalásia do esôfago e sua correta interpretação.

## MÉTODOS

A revisão da literatura foi realizada nas bases de dados Medline/Pubmed, SciELO e Lilacs, cruzando-se os descritores "acalásia esofágica", "transtornos de deglutição", "técnicas de diagnóstico do sistema digestório", "endoscopia do sistema digestório" e "manometria".

## RESULTADOS

### Quadro Clínico

Os sintomas mais comuns são a disfagia e a regurgitação. A primeira pode ser sentida inicialmente apenas para alimentos sólidos, embora a maioria dos pacientes (70-97%) já apresentem desde o início do quadro disfagia tanto para sólidos quanto para líquidos. A regurgitação de alimentos não digeridos é observada em aproximadamente 75% destes pacientes<sup>27</sup>.

Observa-se também outros sintomas como dor torácica, sentida por 40% dos pacientes com acalásia, que deve ser diferenciada das anginas de origem cardíaca. Aproximadamente 60% dos pacientes apresentam algum grau de emagrecimento quando se faz o diagnóstico, devido ao esvaziamento ineficaz do esôfago e ingestão de menor quantidade de alimentos<sup>27</sup>.

As complicações respiratórias são as manifestações extraesofágicas mais comuns da acalásia. Anomalias pulmonares ocorrem em mais da metade dos pacientes, e pode acontecer devido à microaspiração crônica ou compressão traqueal pelo esôfago dilatado<sup>4</sup>. A doença de Chagas acomete com frequência outros órgãos alvo, como o coração e intestino grosso<sup>6</sup>.

Existem diferentes escores para quantificar a frequência e intensidade dos sintomas da acalásia. O escore de Eckart é o sistema de avaliação de sintomas mais usado internacionalmente para analisar gravidade da doença e eficácia do tratamento, atribuindo 0 a 3 pontos para os quatro principais sintomas da acalásia (disfagia, regurgitação, dor torácica e perda de peso), variando os resultados de 0 a 12. Os escores de 0-1 correspondem ao estágio clínico 0; 2-3 ao estágio I; 4-6 ao estágio II; e um escore >6 ao estágio III<sup>5</sup> (Tabela 1).

**TABELA 1** - Escore de Eckardt para avaliação dos sintomas na acalásia<sup>5</sup>

Escore	Perda peso (kg)	Disfagia	Dor torácica	Regurgitação
0	Nenhuma	Nenhuma	Nenhuma	Nenhuma
1	< 5	Ocasional	Ocasional	Ocasional
2	5-10	Diária	Diária	Diária
3	> 10	Toda refeição	Toda refeição	Toda refeição

Apenas o quadro clínico, no entanto, não é suficiente para fazer o diagnóstico da acalásia de forma confiável, uma vez que os sintomas são muito semelhantes aos de outras afecções do esôfago, particularmente os da doença do refluxo gastroesofágico. Além disto, a presença e severidade dos sintomas não apresenta boa correlação com os achados manométricos, grau de dilatação do órgão ou prognóstico da doença. Investigação diagnóstica inicial completa é fundamental nestes pacientes, não apenas para realizar diagnóstico correto, mas também para antever o prognóstico e estabelecer a melhor abordagem terapêutica para esta doença.

### Endoscopia digestiva alta

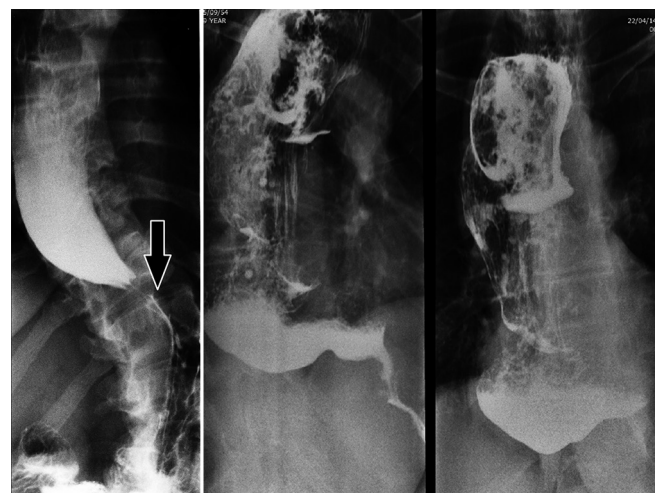
Embora ela possa sugerir o diagnóstico da acalásia, trata-

se de exame diagnóstico de baixa acurácia. Nos estágios mais avançados, o corpo esofágico pode se apresentar dilatado, atônico e frequentemente tortuoso. Alguma resistência pode ser sentida ao se tentar transpassar a cárdia com o endoscópio. A mucosa esofágica pode se apresentar normal na endoscopia digestiva alta, porém esofagite com mucosa friável, espessada, e mesmo erosões podem ser evidenciadas, ocorrendo devido especialmente à estase crônica<sup>27</sup>.

Apesar de sua baixa acurácia, no entanto, a endoscopia deve ser realizada em todo paciente com disfagia e suspeita de acalásia. A principal razão para a realização deste procedimento é afastar a presença de câncer no esôfago, ou o desenvolvimento de lesões pré-malignas ou malignas em decorrência da estase crônica. A pseudoacalásia é resultado de tumores da junção esôfago gástrica e simula a acalásia clássica, embora diferenças clínicas, como idade mais avançada, maior perda de peso e duração mais curta do quadro sejam notadas nestes casos. Tais tumores podem não ser observados ao exame endoscópico em mais de 60% dos pacientes com pseudoacalásia, devido à sua progressão submucosa. A ecoendoscopia e tomografia têm se mostrado úteis nos pacientes com endoscopias inconclusivas e alto grau de suspeita clínica de pseudoacalásia, embora não sejam exames recomendados rotineiramente no diagnóstico da acalásia<sup>26,28</sup>. A acalásia trata-se de importante fator de risco para aparecimento de neoplasias no esôfago com incidência maior que 9% de desenvolvimento de câncer em séries compostas por doentes com a doença<sup>8</sup>, o que representa 10-50 vezes mais que a população em geral<sup>2</sup>.

### Estudo radiológico contrastado

Trata-se de exame diagnóstico importante para definir a morfologia do esôfago (diâmetro e eixo), assim como evidenciar condições associadas à doença, como divertículos ou câncer. Os achados clássicos da acalásia neste tipo de exame são o esôfago distal afunilado com configuração de "bico de pássaro", dilatação proximal do órgão, algumas vezes com níveis hidroaéreos, e ausência da bolha gástrica. Em casos mais avançados dilatação intensa do órgão, com estase alimentar e aparência de sigmóide podem ocorrer<sup>14</sup> (Figura 1). A dilatação do esôfago pode, contudo, estar ausente e o órgão ter aparência normal, em especial durante suas fases mais iniciais<sup>1,14</sup>. Em nosso meio é bastante comum o uso da classificação de Rezende que leva em consideração o grau de dilatação do esôfago no estudo contrastado na doença de Chagas<sup>21</sup> (Tabela 2).



**FIGURA 1** – Estudo contrastado na acalásia: esôfago dilatado e afunilamento distal (seta)

**TABELA 2** - Classificação de Rezende de acordo com a dilatação do esôfago no estudo radiológico contrastado<sup>21</sup>

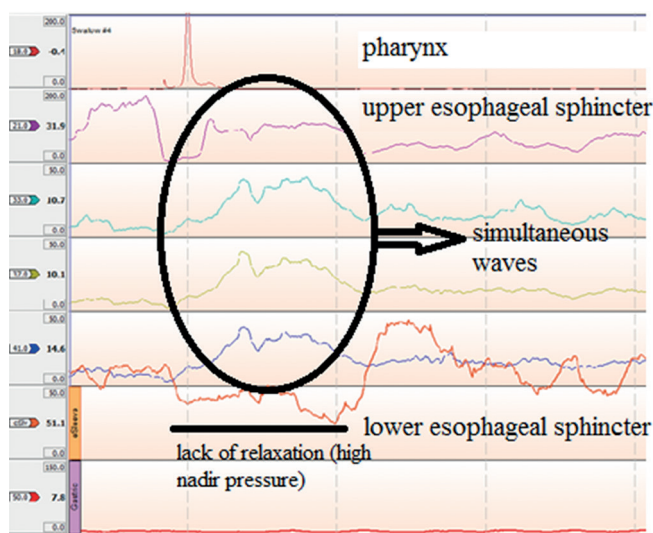
Diâmetro esofágico máximo (cm)	Grau
<4	I
4-7	II
7-10	III
>10	IV

O tempo de esvaziamento esofágico (timed barium swallow) pode ser realizado através da medida da altura da coluna baritada no esôfago 5 min após a ingestão do contraste diluído<sup>3</sup>.

**Manometria**

O diagnóstico da acalásia é realizado com elevado grau de certeza mesmo nos estágios iniciais da doença pela manometria esofágica. O quadro manométrico clássico é caracterizado pela incapacidade do esfíncter inferior do esôfago (EIE) em relaxar durante a deglutição e aperistalse<sup>18</sup>.

A manometria convencional apresenta algumas limitações técnicas, as quais tornam possível medidas das pressões de relaxamento do EIE baseadas apenas na pressão do nadir durante a deglutição. Diante disto, 70-80% dos pacientes apresentam relaxamento incompleto ou ausente do EIE, durante deglutição úmida, enquanto os demais terão pressão no nadir dentro dos limites da normalidade, mas com menor duração do tempo de relaxamento (<6 s). A aperistalse é usualmente observada como contrações espelhadas e simultâneas com perda completa da sua propagação (Figura 2). Em casos avançados, pressurização do esôfago devido ao esvaziamento incompleto de ar e resíduos alimentares pode ser vista. EIE hipertônico é considerado critério diagnóstico para a acalásia, embora seja encontrado apenas em metade dos pacientes acometidos pela doença. Existe ainda parcela de doentes que apresentam ondas simultâneas de amplitude alta, que são definidos como portadores de "acalásia vigorosa"<sup>27,22</sup>.



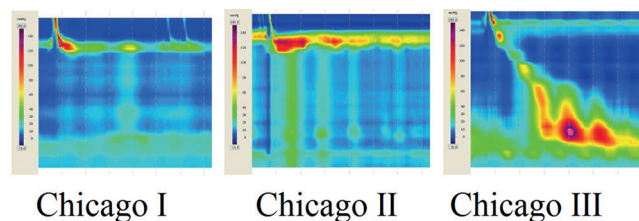
**FIGURA 2** - Manometria convencional na acalásia

A introdução da MAR aumentou a possibilidade de se realizar o diagnóstico da acalasia, assim como tornou possível a identificação de novas variantes da doença. Parâmetros mais apurados foram criados baseados nesta evolução tecnológica<sup>12</sup>. O relaxamento do EIE passou a ser medido com mais precisão pela Integral da Pressão de Relaxamento, que corresponde à pressão média de 4 s no momento de maior relaxamento após a deglutição, no intervalo de 10 s desde o início da deglutição<sup>13</sup>. A análise do corpo do esôfago permitiu a classificação da acalásia em três subgrupos ou variantes pela classificação de Chicago<sup>24</sup>, atualmente em sua versão 3.0<sup>9</sup> (Tabela 3). Estes grupos são

caracterizados pela presença ou não de pressurização no corpo do esôfago e pela presença de contrações espásticas (Figura 3).

**TABELA 3** - Classificação manométrica de Chicago para acalásia

Tipo	Esfíncter esofágico inferior	Corpo esofágico
I	Relaxamento incompleto	Aperistalse e ausência de pressurização esofágica
II	Relaxamento incompleto	Aperistalse e pressurização panesofágica em no mínimo 20% das deglutições
III	Relaxamento incompleto	Contrações prematuras (espásticas) com integral de contratilidade distal (DCI) >450 mmHg·s·cm em >=20% das deglutições



**FIGURA 3** - Subtipos da acalásia na manometria alta resolução (MAR)

A classificação de Chicago trouxe também grandes avanços para o estabelecimento do prognóstico da acalásia. Os subgrupos de doentes criados por ela apresentam diferentes evoluções após a realização das diferentes modalidades de tratamento, observando-se respostas positivas em 96% dos casos no tipo II, 56% no tipo I e apenas 29% naqueles classificados como tipo III<sup>17</sup>. Metanálise recente que incluiu nove estudos com aproximadamente 730 pacientes<sup>16</sup>, observou diferença no prognóstico com diferentes tipos de tratamento como dilatação pneumática e miotomia cirúrgica. O mesmo padrão foi observado após injeção de toxina botulínica<sup>17</sup>.

A escolha do melhor abordagem inicial para ela também parece ser influenciada pelos subgrupos da classificação de Chicago. Enquanto nos tipos I e II, tratamentos mais conservadores como dilatação pneumática e miotomias cirúrgicas são boas opções, o tipo III parece ser melhor tratado através da miotomia endoscópica per oral, provavelmente porque tal método permite a realização de miotomias mais amplas<sup>7,11</sup>.

**CONCLUSÃO**

Os indivíduos com quadro clínico suspeito de acalásia devem passar por completa investigação diagnóstica, uma vez que os sintomas por si só não são suficientes para diferenciar esta de outras doenças do esôfago. Além disto, investigação detalhada e sistemática permite não apenas diagnóstico correto e rápido mas também contribui para melhor escolha do tratamento e prognóstico destes pacientes.

**REFERÊNCIAS**

- Boeckstaens GE, Zaninotto G, Richter JE. Achalasia. Lancet. 2014 Jan 4;383(9911):83-93.
- Chaber-Ciopinska A, Kiprian D, Kawecki A, Kaminski MF. Surveillance of patients at high-risk of squamous cell esophageal cancer. Best Pract Res Clin Gastroenterol. 2016 Dec;30(6):893-900. doi: 10.1016/j.bpg.2016.10.003. Epub 2016 Oct 21.
- de Oliveira JM, Birgisson S, Doinoff C, et al. Timed barium swallow: a simple technique for evaluating esophageal emptying in patients with achalasia. AJR Am J Roentgenol. 1997 Aug;169(2):473-9.
- Eckardt AJ, Eckardt VF. Current clinical approach to achalasia. World J Gastroenterol. 2009 Aug 28;15(32):3969-75.

5. Gockel I, Junginger T. The value of scoring achalasia: a comparison of current systems and the impact on treatment--the surgeon's viewpoint. *Am Surg.* 2007 Apr;73(4):327-31.
6. Herbella FA, Aquino JL, Stefani-Nakano S, Artifon EL, Sakai P, Crema E, Andreollo NA, Lopes LR, de Castro Pochini C, Corsi PR, Gagliardi D, Del Grande JC. Treatment of achalasia: lessons learned with Chagas' disease. *Dis Esophagus.* 2008;21(5):461-7.
7. Herbella FA, Moura EG, Patti MG. Achalasia 2016: Treatment Alternatives. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A.* 2017 Jan;27(1):6-11.
8. Herbella FA, Oliveira DR, Del Grande JC. Are idiopathic and Chagasic achalasia two different diseases? *Dig Dis Sci.* 2004 Mar;49(3):353-60.
9. Kahrilas PJ, Bredenoord AJ, Fox M, et al. International High Resolution Manometry Working Group. The Chicago Classification of esophageal motility disorders, v3.0. *Neurogastroenterol Motil.* 2015 Feb;27(2):160-74.
10. Kahrilas PJ, Pandolfino JE. Treatments for achalasia in 2017: how to choose among them. *Curr Opin Gastroenterol.* 2017 Apr 19. [Epub ahead of print]
11. Kumbhari V, Tieu AH, Onimaru M, et al. Peroral endoscopic myotomy (POEM) vs laparoscopic Heller myotomy (LHM) for the treatment of Type III achalasia in 75 patients: a multicenter comparative study. *29. Endosc Int Open.* 2015 Jun;3(3):E195-201.
12. Lafraia FM, Herbella FAM, Kalluf JR, Patti MG. A pictorial presentation of esophageal high resolution manometry current parameters. *Arq Bras Cir Dig.* 2017 Jan-Mar;30(1):69-71.
13. Lin Z, Kahrilas PJ, Roman S, et al. Refining the criterion for an abnormal Integrated Relaxation Pressure in esophageal pressure topography based on the pattern of esophageal contractility using a classification and regression tree model. *Neurogastroenterol Motil.* 2012 Aug;24(8):e356-63.
14. Moonen A, Boeckxstaens G. Current diagnosis and management of achalasia. *J Clin Gastroenterol.* 2014 Jul;48(6):484-90.
15. Niebisch S, Hadzijušufovic E, Mehdorn M, et al. Achalasia - an unnecessary long way to diagnosis. *Dis Esophagus.* 2017 May 1;30(5):1-6.
16. Ou YH, Nie XM, Li LF, Wei ZJ, Jiang B. High-resolution manometric subtypes as a predictive factor for the treatment of achalasia: A meta-analysis and systematic review. *J Dig Dis.* 2016 Apr;17(4):222-35.
17. Pandolfino JE, Kwiatek MA, Nealis T, et al. Achalasia: a new clinically relevant classification by high-resolution manometry. *Gastroenterology.* 2008 Nov;135(5):1526-33.
18. Patti MG, Herbella FA. Achalasia and other esophageal motility disorders. *J Gastrointest Surg.* 2011 May;15(5):703-7. doi: 10.1007/s11605-011-1478-x. Epub 2011 Mar 11.
19. Ponds FA, van Raath MI, Mohamed SMM, Smout AJPM, Bredenoord AJ. Diagnostic features of malignancy-associated pseudoachalasia. *Aliment Pharmacol Ther.* 2017 Jun;45(11):1449-1458. doi: 10.1111/apt.14057. Epub 2017 Apr 6.
20. Ravi K, Sweetser S, Katzka DA. Pseudoachalasia secondary to bariatric surgery. *Dis Esophagus.* 2016 Nov;29(8):992-995.
21. Rezende JM. Classificação radiológica do megaesôfago. *Rev Goiana Med.* 1982;28:187-91.
22. Richter JE. Achalasia - an update. *J Neurogastroenterol Motil.* 2010 Jul;16(3):232-42.
23. Rohof WO, Salvador R, Annese V, et al. Outcomes of treatment for achalasia depend on manometric subtype. *Gastroenterology.* 2013 Apr;144(4):718-25; quiz e13-4.
24. Roman S, Gyawali CP, Xiao Y, Pandolfino JE, Kahrilas PJ. The Chicago Classification of motility disorders, an update. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2014 Oct;24(4):545-61.
25. Torresan F, Ioannou A, Azzaroli F, Bazzoli F. Treatment of achalasia in the era of high-resolution manometry. *Ann Gastroenterol.* 2015 Jul-Sep;28(3):301-308.
26. Tracey JP, Traube M. Difficulties in the diagnosis of pseudoachalasia. *Am J Gastroenterol.* 1994;89:2014-8.
27. Vaezi MF, Richter JE. Diagnosis and management of achalasia. American College of Gastroenterology Practice Parameter Committee. *Am J Gastroenterol.* 1999 Dec;94(12):3406-12.
28. Van Dam J, Falk GW, Sivak MV, et al. Endosonographic evaluation of the patient with achalasia: Appearance of the esophagus using the echoendoscope. *Endoscopy.* 1995;27: 185-90.