

Achalasia



Ann. Ital. Chir., 2013 84: 487-488

pii: S0003469X1301943X

Francesco Corcione - *Guest Editor*

Introduction

Achalasia is a rare motor disorder of the esophagus known for since several centuries ago. It was first described in 1674 by Sir Thomas Willis, but the term "achalasia" was coined only in the twentieth century to indicate failure of lower esophageal sphincter relaxation as a cause of the clinical manifestations of this disease. Despite increasing understanding of pathophysiology of achalasia, its etiology remains largely unknown.

Treatment options (drugs, endoscopic therapy, surgery) aim to alleviate symptoms and to improve quality of life, as the underlying neuronal disorder cannot be corrected. Therefore, a complete diagnostic workup (radiology, endoscopy, manometry) is a key element for the choice and the success of the treatment and it should evaluate disease features and stage in each case and take in account patient's clinical conditions and preference. Given the low incidence of the disease, there are only a few randomized controlled trials to define the optimal therapeutic strategy and in many clinical settings, management of achalasia is influenced by local expertise and availability of each procedure. Mininvasive surgery seems to achieve the best short and long-term clinical outcomes and is considered by many authors the treatment of choice.

For these reasons, achalasia is a matter of studies and researches. In this symposium, epidemiology and etiopathogenesis are initially reviewed, with regards to the most investigated theories (infectious, hereditary and autoimmune) about etiology. Based on literature data and guidelines, a diagnostic workup is drawn in order to achieve a complete and thorough preoperative staging of the disease: diagnostic tools, disease-specific severity scores, patient selection criteria on emerging and pre-

dictors of response to therapy are discussed. One article focuses on the indications, technical details and results of the endoscopic procedures (botulinum toxin injection and pneumatic dilation) and touches possible future therapies (metallic stents, submucosal myotomy). Then, the surgical therapy is discussed, with special regards to the mininvasive approach. The surgical technical details and results of the laparoscopic Heller myotomy with fundoplication, the indications for open surgery, the advantages and technical details of robotic surgery are reviewed. Finally, intraoperative (mucosal perforation) and postoperative complications (recurrent or persistent dysphagia and gastro-esophageal reflux) are discussed with regards to the technical issues deemed to be responsible for their onset.

Introduzione

L'acalasia è un raro disordine motorio dell'esofago noto da diversi secoli. La prima osservazione risale al 1674 ad opera di Sir Thomas Willis, anche se il termine "acalasia" fu coniato solo nel XX secolo, ad indicare il mancato rilassamento dello sfintere esofageo inferiore quale causa delle manifestazioni cliniche della patologia. Nonostante i progressi compiuti nella comprensione dei processi fisiopatologici della malattia, l'eziologia rimane largamente sconosciuta.

Le diverse opzioni terapeutiche disponibili (agenti farmacologici, procedure endoscopiche, chirurgia) mirano ad alleviare i sintomi e migliorare la qualità di vita dei pazienti, non potendo correggere il difetto neuronale che sta alla base della malattia. Pertanto, un completo iter diagnostico (radiologia, endoscopia, manometria), che definisca le caratteristiche e lo stadio della patologia nel singolo paziente e che tenga conto delle preferenze e delle condizioni cliniche del paziente stesso, è essenziale per la scelta e per il successo del trattamento. Data la bassa incidenza della patologia, pochi sono i trial randomizzati controllati che definiscono una strategia terapeutica ottimale e in molti scenari clinici la gestione dei pazienti con acalasia è influenzata dalla disponibilità locale delle varie metodiche e

Presidio Monaldi, U.O.C. Chirurgia Generale, A.O. dei Colli, Napoli, Italia.

Correspondence to: Francesco Corcione, MD (e-mail: francesco.corcione@ospedaledelicolli.it)

dall'esperienza specifica dell'Equipe. La chirurgia con approccio mininvasivo sembra ottenere i migliori risultati a breve e a lungo termine ed è da molti considerata il trattamento di scelta.

Per le ragioni esposte, l'acalasia rimane al centro di studi e ricerche. In questo Simposio, vengono inizialmente trattati gli aspetti epidemiologici ed etiopatogenetici, con riferimento alla teorie attualmente più accreditate (infettiva, genetica e autoimmune) riguardo la causa della malattia. Sulla base delle linee guida e dei dati presenti in letteratura, viene quindi proposto un algoritmo diagnostico che miri alla più completa ed accurata definizione preoperatoria della patologia: vengono presentate le diverse indagini strumentali utili alla diagnosi, gli score clinici di severità della malattia, i criteri di selezione del paziente e i fattori che possono predire la risposta al trattamento. Sono poi

discusse le indicazioni, gli aspetti tecnici e i risultati delle procedure endoscopiche tradizionali (iniezione intrasfinterica di tossina botulinica e dilatazione pneumatica), con accenno alle possibili terapie future (impiego di stent metallici, miotomia sottomucosa). La maggior parte della trattazione è quindi dedicata alla terapia chirurgica, con particolare riferimento all'approccio mininvasivo. Vengono esaminati gli aspetti tecnici e i risultati della miotomia sec. Heller con fundoplicatio per via laparoscopica, le indicazioni alla chirurgia open, gli aspetti tecnici e possibili vantaggi della chirurgia robotica. Infine, sono discusse le complicanze intraoperatorie (delle quali la perforazione della mucosa è la principale) e postoperatorie (in particolare la persistenza o ricorrenza della disfagia e il reflusso gastroesofageo), in relazione agli aspetti di tecnica chirurgica considerati responsabili della loro insorgenza.